

# Síndrome de Alport

## – A Propósito de um Caso Clínico

Diniz, S.; Gomes, P.; Matias, I.; Neves, P.  
Centro Hospitalar de Setúbal

### RESUMO

**INTRODUÇÃO:** A síndrome de Alport é uma doença hereditária, predominantemente ligada ao X, caracterizada por surdez neurossensorial e insuficiência renal progressivas, bem como alterações oculares envolvendo a córnea, o cristalino e a retina. Mutações em genes que codificam o colágeno tipo IV, presente nas membranas basais do glomérulo, cóclea, saco capsular e retina estão associadas a esta síndrome. As manifestações oculares incluem opacidades corneanas, lenticone anterior, esferofaquia e catarata, flecks maculares ou na periferia da retina e diminuição da espessura da retina temporal; raramente distrofia corneana polimorfa posterior e buraco macular. O lenticone anterior é a alteração mais comum e acomete principalmente homens durante a segunda e terceira décadas de vida; consiste numa projeção axial bilateral da superfície anterior do cristalino e que causa aberrações ópticas internas e cujo tratamento cirúrgico requer especial atenção devido à fragilidade do saco capsular. Com base nestes pressupostos apresentamos o seguinte caso clínico.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Doente do sexo masculino, 39 anos, portador de síndrome de Alport com hipoacusia e transplante renal realizado há 20 anos, medicado com terapia imunossupressora, com queixa de diminuição progressiva da acuidade visual bilateralmente. Ao exame oftalmológico apresentava melhor acuidade visual corrigida (MAVC) no olho direito (OD) (com esfera -10,0D e cilindro -3,0D a 160°) de 6/10 e no olho esquerdo (OE) (com esfera -12,0D e cilindro -3,5D a 20°) de 5/10. Na biomicroscopia apresentava lenticone anterior e opacidades subcapsulares anteriores, bilateralmente, e à fundoscopia apresentava um reflexo macular mais atenuado em ambos os olhos. Foram realizadas tomografias da córnea, do segmento anterior e da mácula e biometria óptica. Foi então submetido a cirurgia de facoemulsificação, nos dois olhos.

**RESULTADOS:** A tomografia da córnea revelou astigmatismo corneano regular e a tomografia do segmento anterior confirmou o lenticone anterior nos dois olhos; a tomografia macular demonstrou diminuição da espessura da retina temporal; na biometria óptica um cálculo da lente intra-ocular estimado de 21,0D nos dois olhos. Foi submetido a facoemulsificação com implante de lente intraocular tórica de profundidade de foco alargada, sob anestesia geral; durante a realização da capsulorréxis, sob dispositivo viscocirúrgico adaptativo, confirmou-se a existência de uma capsula anterior muito elástica. Ao primeiro mês de pós-operatório, o exame oftalmológico revelou acuidade visual igual a 10/10 em ambos os olhos, para longe e sem correção; para perto a acuidade visual estimada foi de Jaeger 2, sem correção, e com correção com esfera +1,25D, Jaeger 1.

**CONCLUSÕES:** O lenticone anterior em portadores de Síndrome de Alport causa aberrações ópticas induzindo a uma diminuição progressiva da qualidade visual. A cirurgia de facoemulsificação é um procedimento eficaz para a resolução dessas aberrações, com recuperação da acuidade e qualidade visual nestes doentes. No nosso caso, apesar da dificuldade na realização da capsulorréxis durante a cirurgia devido à maior fragilidade e elasticidade da cápsula anterior, não ocorreram complicações.

# Prolapso de Íris Diferido – É uma Urgência?

Silva, R.; Marques, M.; Frazão, S.; Valadares, J.; Alves, S.  
Instituto de Oftalmologia Dr. Gama Pinto

## RESUMO

**INTRODUÇÃO E OBJETIVO:** O crescimento epitelial intra-ocular é uma condição oftalmológica agressiva e rara que pode surgir após trauma penetrante ou cirurgia intra-ocular. Trata-se da migração e crescimento de células epiteliais, oriundas do tecido querático ou conjuntival, através de uma variedade de estruturas intra-oculares. A sua incidência tem vindo a diminuir com a evolução das técnicas cirúrgicas.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Descrição de caso clínico com base na informação do processo clínico e observação da doente.

**RESULTADOS E DISCUSSÃO:** Doente do sexo feminino, 66 anos de idade, com antecedentes pessoais conhecidos de hipertensão arterial e diabetes mellitus tipo 2. Foi enviada à consulta de córnea por prolapso da íris através da incisão operatória após queda no domicílio, 1 mês após facoemulsificação do olho esquerdo sem intercorrências. Foi intervencionada no dia seguinte com redução da íris encarcerada e pupiloplastia. Manteve-se clinicamente bem até ao pós-operatório de 1 semana, altura em que surge diminuição da acuidade visual e opacificação da lente intra-ocular com membrana pré-óptica, razão pela qual se suspeitou de crescimento epitelial. Manteve estabilidade clínica apenas com tratamento tópico com corticoide nos primeiros 3 meses de pós-operatório, sem episódios de hipertensão ocular. Tratando-se de um caso recente, o seguimento clínico apertado é crucial, rastreando o aparecimento de eventuais complicações.

**CONCLUSÃO:** É importante reconhecer o crescimento epitelial intra-ocular em consequência das sequelas potencialmente graves. Dada a sua natureza, o prognóstico permanece reservado mesmo com terapêutica agressiva. Face ao acima exposto, representa um grande desafio diagnóstico e terapêutico.

# Vitrectomia Pars Plana com Pelagem da Membrana Limitante Interna no Tratamento Primário do Edema Macular Diabético não Tracional – Revisão Sistemática

Lages, V.; Correia, N.; Pessoa, B.; Ferreira, N.; Beirão, M.; Meireles, A.  
Centro Hospitalar e Universitário do Porto

## RESUMO

**INTRODUÇÃO E OBJETIVOS:** O edema macular diabético (EMD) é uma das causas mais frequentes de diminuição da acuidade visual na população em idade ativa. Há evidência na literatura que o vítreo e a membrana limitante interna (MLI) contribuem para a patogénese do EMD, dando lugar à vitrectomia via pars plana (VPP) com pelagem da MLI como uma alternativa terapêutica, mesmo quando não há tração vítreo-macular evidente. Os ensaios clínicos controlados e aleatórios existentes para avaliar a VPP com pelagem da MLI no tratamento do EMD não tracional incluem apenas doentes com EMD refratários ao tratamento com grelha macular e/ou injeções intravítreas de agentes anti-VEGF. Nestes estudos, não houve benefício funcional e uma das razões apontadas é a lesão irreversível da estrutura retiniana causada pela cronicidade do edema macular. O objetivo deste trabalho foi realizar uma revisão sistemática da literatura para avaliar o benefício funcional e anatómico e os riscos encontrados quando se opta pela VPP com pelagem da MLI como tratamento de primeira linha no EMD não tracional.

**MATERIAIS E MÉTODOS:** Foi realizada uma revisão sistemática da literatura, através de uma pesquisa no motor de busca PubMed até Julho de 2018. Dada a escassez de ensaios clínicos controlados e aleatórios que abordam este tema incluímos estudos prospetivos, retrospectivos, controlados e não controlados. Definimos a população-alvo como doentes com EMD não tracional, sem tratamentos prévios e com duração inferior a 12 meses. A intervenção selecionada foi a VPP com pelagem da MLI. Os dois resultados principais a avaliar foram a melhor acuidade visual corrigida (MAVC) e a espessura macular central (EMC) medida por tomografia de coerência ótica. O risco foi avaliado através das complicações intra e pós-cirúrgicas ou outros efeitos adversos decorrentes da VPP com pelagem da MLI.

**RESULTADOS E DISCUSSÃO:** Dois estudos foram elegíveis para a revisão sistemática (n=132). Um ensaio clínico prospetivo, controlado e aleatório de 12 doentes em que 12 olhos foram submetidos a VPP com pelagem da MLI e os 12 olhos adelfos foram utilizados como grupo controlo e tratados com grelha macular modificada. Os resultados foram avaliados aos 6 meses. O segundo estudo é uma série de casos consecutiva e retrospectiva onde incluíram 120 olhos tratados com VPP 25G com pelagem da MLI. Os resultados foram avaliadas aos 6, 12 e 24 meses após o tratamento. Combinando os resultados de ambos os estudos aos 6 meses pós-VPP com pelagem da MLI a MAVC média aumentou 0,15 logMAR (7,5 letras ETDRS) e a EMC média diminuiu 347,2 µm. Em termos de segurança, a complicação mais frequente foi a progressão da catarata em 89,7% dos doentes fáquicos. A complicação mais grave foi o descolamento de retina em 1,5%. Nos 120 olhos com follow-up de 24 meses, a MAVC e a EMC médias mantiveram-se estáveis e nenhum doente necessitou de tratamento adicional para o EMD.

**CONCLUSÕES:** Esta revisão mostra que poderá haver benefício funcional equiparado aos resultados da “vida real” dos agentes anti-VEGF no tratamento do EMD com resultados estáveis ao longo do tempo com apenas uma intervenção, porém com um risco maior de complicações. São, no entanto, necessários ensaios clínicos prospectivos controlados e aleatórios para definir o papel da vitrectomia com pelagem da membrana limitante interna no tratamento do EMD não tracional.

# Internal Limiting Membrane Peeling in Macular Pathology

Martins, D.<sup>1</sup>; Gomes, P.<sup>2</sup>; Diniz, S.<sup>2</sup>; Matias, I.<sup>2</sup>; Neves, P.<sup>2</sup>; Ornelas, M.<sup>2</sup>  
1-Centro Hospitalar de Setúbal e Hospital Luz Setúbal,  
2-Centro Hospitalar De Setúbal

## RESUMO

**INTRODUCTION:** The internal limiting membrane (ILM) is a thin, transparent, acellular membrane that forms the innermost boundary of the retina. ILM is the basal lamina of the inner retina, it is formed by the footplates of Müller cells and is composed of collagen fibers, glycosaminoglycans, laminin, and fibronectin. It has an important role in the early stages of retinal and optic nerve development, as a critical component of retinal histogenesis and optic axonal growth and navigation to the optic disc. However, in adults it's function is not yet fully understood. ILM is the interface between the retina and vitreous and serves as a scaffold for cellular proliferation of myofibroblasts, fibrocytes, and retinal pigment epithelium cells, playing a role in the pathogenesis of vitreoretinal diseases. ILM peeling is a surgical technique commonly used today to treat various vitreoretinal disorders including vitreoretinal interface diseases (vitreomacular traction, macular holes, and epiretinal membranes), macular edema in diabetes and retinal vein occlusion, myopic macular retinoschisis and retinal detachment.

**METHODS:** We review the indications to perform the internal limiting membrane peeling and discuss the thresholds and the alternatives.

**RESULTS:** Macular holes: do you need to operate and peel the ILM in all cases? In which cases could we wait or treat with a different approach? Vitreomacular tractions: recently, with the introduction of ocriplasmin in clinical practice, there are many cases that can be solved with a single injection, and in well selected cases, we can achieve a high rate of release. Only unsuccessful cases need vitrectomy. Epiretinal membranes (ERMs): due to complications reported by many authors, such as dissociated optic nerve fiber layer, localized perimetric defects, and other anatomical and functional damage to the retina, we are concerned about peeling all cases. In selected cases, in which ERM might recur, such as secondary and recurrent ERMs, we must peel. Myopic macular retinoschisis: most authors suggest that in these cases the ILM peeling is key for the resolution. Macular edema: in several cases of macular edema, mainly in diabetic patients, there is an anomalous vitreoretinal interface with thickened and taut posterior hyaloid membrane, exerting traction on the macula. In these cases, resolution of macular edema can only be achieved with vitreoretinal surgery and ILM peeling. Retinal detachments: in our experience we think that in some cases, such as total retinal detachments involving the macula, and in cases of proliferative vitreoretinopathy, the ILM peeling is important.

**CONCLUSION:** Nowadays, complete ILM peeling is not suitable for every type of macular surgery. The decision to peel the ILM should be individualized, based on the surgical situation.

# Guerra Química

---

Weinholtz, F.;  
Instituto de Oftalmologia Dr. Gama Pinto

## RESUMO

Passados 100 anos desde o fim da Grande Guerra 1914-1918, em que foram utilizadas pela primeira vez armas químicas em larga escala e cujo principal objetivo era a cegueira que além de incapacitar o combatente atingido exigia tratamento imediato para minimizar as lesões permanentes, é nosso dever lembrar a participação de dois oftalmologistas portugueses. Foram eles o Dr. Mário Moutinho e Dr. Anastácio Gonçalves. Este último apresentou um trabalho de campo sobre as lesões oculares provocadas pelas substâncias químicas mais utilizadas nessa guerra desde o gás lacrimogénio, passando pelo gás fosfagénio e acabando no gás mostarda. Apresentamos aqui esse trabalho ilustrado com imagens da época (tipos de armas, proteções, lesões provocadas,...)

# Infections Keratitis Due to *Roseomonas Gilardii* - A Case Report

Malheiro, L.; Neves, M.; Gomes, M.; Oliveira, L.  
Centro Hospitalar Universitário do Porto

## RESUMO

**BACKGROUND:** Infectious keratitis is a common ocular pathology and can be caused by a great variety of microorganisms. However, keratitis due to *Roseomonas* species are an extremely uncommon condition with only two previously reported cases in the literature.

**CASE REPORT:** A 70-year-old diabetic male was referenced to our ophthalmological emergency due to a corneal ulcer in the left eye, refractory to the treatment. By this time, the patient was on treatment with topical moxifloxacin, clotrimazole, prednisolone acetate and oral valacyclovir hydrochloride. The patient revealed complains of photosensitivity, pain and blurred vision since 4 weeks. Best corrected visual acuity of the left eye was 20/100 and biomicroscopy revealed mild flare with a paracentral inferior area of corneal thinning and infiltrate with 4mm x 2,5 mm. In emergency, corneal scrapings were collected for bacterial, fungal, viral and acanthamoeba culture and the patient started treatment with oral prednisolone, instead of topical prednisolone acetate and maintained the remaining medication previously ongoing. Corneal scrapings showed to be positive for a gram-negative bacillus, producing pink-pigmented raised colonies that was identified, by day 8, as *Roseomonas gilardii*. Considering the result, the patient immediately started target treatment with topical moxifloxacin and tobramycin every two hours. Six days later, there were no signs of active infection. The patient achieved a visual acuity of 20/25 and slit lamp examination showed a corneal scar in the area of the previously ulcer with corneal stromal thinning and circumscribed corneal neovascularization.

**CONCLUSION:** The course of *Roseomonas* infection can be insidious and may result in misdiagnosis and delayed target treatment. It is important to pursue final identification of this pathogen because of its susceptibilities to antibiotics. The report of cases of rare ocular pathogens is fundamental to ophthalmologists improve their ability to recognize and effectively manage these type of infections.

# Segmentos de Anel Intracorneanos Implantados em Olhos com Queratocone: 1 Ano de Follow Up

Maio, T.; Resende, R.; Lemos, J.; Tenedório, P.; Moreira, J.; Sampaio, F.; Pereira, S.  
Hospital Pedro Hispano

## RESUMO

**INTRODUÇÃO:** Avaliar a eficácia do implante de segmentos de anel intracorneanos em olhos com queratocone com 1 ano de follow-up.

**MÉTODOS:** Realizou-se um estudo retrospectivo de 13 olhos com queratocone em que foram implantados segmentos de anel intracorneanos. Todos os olhos apresentavam transparência corneana e intolerância à utilização de lentes de contacto. Foram estudadas as características morfológicas do cone (localização, asfericidade, eixo do astigmatismo topográfico, refrativo e do coma) e analisados os seguintes dados no pré operatório e no pós operatório: acuidade visual para a distância sem correção (AVSC) e com correção (AVCC), erro refrativo, K1, K2, coma e asfericidade corneana (Q).

**RESULTADOS:** As AVSC e AVCC (logMAR) médias melhoraram de  $0,7 \pm 0,4$  e  $0,38 \pm 0,2$  no pré operatório para  $0,52 \pm 0,3$  e  $0,3 \pm 0,24$  no pós operatório ( $p=0,065$  e  $0,071$ ), respetivamente. Obteve-se uma redução do equivalente esférico (de  $-3,2 \pm 2,9$  D para  $-1,88 \pm 2,16$  D,  $p = 0,004$ ) e do cilindro refrativo (de  $-4,1 \pm 2,1$  D para  $-2,59 \pm 1,8$  D,  $p = 0,005$ ) após implante dos segmentos de anel intracorneanos. Comparando os dados do pré operatório com os do pós-operatório verificou-se uma redução estatisticamente significativa dos valores médios de k1 ( $p=0,002$ ), k2 ( $p=0,003$ ) e Q ( $p=0,005$ ). Num caso constatou-se o descentramento de um segmento de anel intracorneano.

**CONCLUSÃO:** O implante de segmentos de anel intracorneanos em doentes com queratocone com transparência corneana e que apresentam intolerância ao uso de lentes de contacto reduz o erro refrativo, melhora a AVSC, a AVCC e os parâmetros queratométricos.



# Resgate Cirúrgico de Olho Perfurado após Traumatismo Químico Alcalino

Gonçalves, P.; Lorenzo, A.  
Centro Hospitalar Universitário de Vigo

## RESUMO

**INTRODUÇÃO:** Os traumatismos oculares químicos constituem uma emergência oftalmológica. Substâncias com pH inferior a 3.5 ou superior a 12 são potencialmente corrosivas e podem perfurar a estrutura ocular em minutos ou mesmo segundos. Em contacto com a película lacrimal, os ácidos promovem coagulação proteica, que funciona como barreira na penetração do químico. Por sua vez, os agentes alcalinos levam à desnaturação proteica não impedindo o atingimento de estruturas mais profundas. Setenta por cento dos traumatismos químicos envolvem um agente alcalino, sendo o doente tendencialmente jovem, do sexo masculino. As lesões sequelares e sua gravidade dependem de vários fatores, nomeadamente o agente e tempo de exposição, entre outros. No entanto, a cegueira e a evisceração são desfechos reais, mesmo sob tratamento médico e cirúrgico adequado.

**DESCRIÇÃO DO CASO:** Homem de 37 anos, sem antecedentes oftalmológicos, recorre ao serviço de urgência (SU) por entrada acidental de um cáustico alcalino (“desentupidor de canos”) em ambos olhos (AO). Objetivada acuidade visual de 3/10 no olho direito (OD) e 1/10 no olho esquerdo (OE), opacidade total e isquemia límbica de 360 graus em AO. Foi efetuado o seguinte esquema terapêutico: médico tópico (metilprednisolona, ácido ascórbico, tobramicina, atropina, soro autólogo e lágrimas artificiais) e sistémico (metilprednisolona, doxiciclina e vitamínica C) e posterior recobrimento corneal com membrana amniótica bilateral (repetido três vezes por rápidas absorções). Cerca de 1 mês após o episódio, o doente volta ao SU com perfuração do OD com prolapso de vítreo, cristalino ausente e melting praticamente pancorneal, sem traumatismo associado. Neste contexto, foi submetido à seguinte técnica cirúrgica [vídeo]: queratoplastia tectónica de 9.5 mm, seguida de enxerto alogénico de 220 graus sobre zona esclero-limbar isquémica. Serão posteriormente revelados os resultados do follow-up (3 meses).

**CONCLUSÃO:** Apesar do mau prognóstico associado a estes traumas, devem esgotar-se todas as opções terapêuticas na fase “quente”, sobretudo em doentes jovens, no sentido de protelar/evitar a solução mais definitiva que é a evisceração.

# Simultaneous Topography-Guided Photorefractive Keratectomy Followed by Corneal Cross-Linking (The Athens Protocol) – A Meta-Analysis

Raimundo, M.<sup>1</sup>; Gil, J.<sup>1</sup>; Costa, E.<sup>1</sup>; Tavares, C.<sup>2</sup>; Rosa, A.<sup>1</sup>; Quadrado, M.<sup>1</sup>; Murta, J.<sup>1</sup>  
1-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC)  
2-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC)

## RESUMO

**INTRODUCTION:** In this study we aim to examine the efficacy through meta-analysis of simultaneous topography-guided photorefractive keratectomy followed by corneal cross-linking (the Athens protocol) for the treatment of keratoconus.

**METHODS:** A meta-analysis of published outcomes in keratoconus patients undergoing the Athens protocol (minimum 12 months of follow-up) was performed after systematically searching PubMed and the Web of Science. Nine full-text articles were included in the meta-analysis. Data was analysed using STATA14 (Metan library). A random-effects model was chosen due to high heterogeneity after assessment with Cochran-Q and I<sup>2</sup>. Combined effect sizes are presented in weighted mean differences (WMD) and standardized mean differences using the Hodges G methodology. Main outcome measures were changes in uncorrected and best-corrected distance visual acuity (logMAR UDVA and CDVA), maximum K (Kmax) and steep K (K2).

**RESULTS:** We included 517 eyes in the meta-analysis. A significant and marked increase of UDVA (WMD +5.6±6.9 lines, Hedge-G -0.80 95%CI [-1.18,-0.43], p<0.001), but also CDVA (WMD +1.4±2.6 lines, Hedge-G -0.62 95%CI [-0.92,-0.31], p<0.001) was found. Topographical parameters were also improved, showing significant decreases of Kmax (WMD -2.12±2.09D, Hedge-G -0.95 95%CI [-1.31,-0.59], p<0.001) and K2 (WMD -2.63±3.39D, Hedge-G -0.78 95%CI [-1.28,-0.29], p<0.001).

**CONCLUSIONS:** In this meta-analysis, simultaneous topography-guided photorefractive keratectomy followed by corneal cross-linking in keratoconus was found to be a safe and effective method to halt keratoconus progression, while markedly improving visual function, namely uncorrected visual acuity.

# Conjunctival Granulomas Following Strabismus Surgery

Couceiro, R.<sup>1</sup>; Amaro, M.<sup>1</sup>; Gama, R.<sup>2</sup>  
1-Hospital Vila Franca de Xira  
2-Hospital Da Luz, Lisboa

## RESUMO

**INTRODUCTION:** Several conjunctival complications can occur during or following strabismus surgery, compromising anatomical results and patient satisfaction. Conjunctival complications such as suture granuloma and pyogenic granuloma are relatively rare and might appear weeks after uneventful surgery, requiring specific medical or surgical treatment.

**METHODS:** Case description of two patients presenting with conjunctival lesions in the weeks following uneventful strabismus surgery. In both surgeries, limbal incisions were performed and absorbable (vicryl®) sutures used for securing the muscles. Fibrin sealant (Tysseel Lyo ®) was used for conjunctival closure. The same post-operative medical treatment was given in both cases (topical ofloxacin and prednisolone ointment).

**RESULTS:** Case 1: A sixteen year-old male was submitted to a hangback recession of the lateral rectus and resection of the medial rectus for intermittent exotropia of the left eye (OS). No wound dehiscence was documented, but he presented with severe hyperemia of the lateral conjunctiva during the first post-operative week. Topical corticosteroid therapy was intensified and at 2 weeks follow-up the conjunctival hyperemia had improved but the surgical vicryl® suture was exposed through the lateral conjunctiva, surrounded by a nodular lesion, suggesting a suture granuloma. The nasal conjunctiva was completely healed. Topical antibiotic and corticosteroid were ineffective and the lesion was surgically excised 1 month following strabismus surgery (awaiting for pathology results). Case 2: A five year-old girl presented with esotropia in OS at near (high AC/A ratio) and was submitted to recession of the medial rectus OS and bilateral Faden operation of the medial rectus muscles. No operative or immediate post-operative complications were documented. At 1 month follow-up the patient presented with an elevated nodular vascular lesion, located on the nasal conjunctiva in OS, suggestive of pyogenic granuloma. Surgical wound in the right eye was completely healed. She was started on topical steroid ointment twice daily and has not yet returned for subsequent follow-up.

**CONCLUSIONS:** Careful conjunctival incision, manipulation and closure during strabismus surgery are paramount to avoid several postoperative complications. However, certain conjunctival complications cannot be predicted and only a frequent follow-up will allow an early diagnosis and management. In the case of the suspected suture granuloma, topical medical treatment failed and complete surgical excision was required. In the case of a pyogenic granuloma, although spontaneous resolution has been described, corticosteroid topical treatment was reinforced.

# Horizontal Gaze Palsy and Progressive Scoliosis - Twin Siblings - Case Report

---

Xavier, C.; Vieira, M.; Trincão, F.; Duarte, A. F.; Xavier, A.; Toscano, A.  
Centro Hospitalar Lisboa Central

## RESUMO

**INTRODUCTION AND OBJECTIVES:** The aim of this study is to report 2 cases of horizontal gaze palsy and progressive scoliosis (HGPPS). It is a rare autosomal recessive disorder caused by mutations in the *ROBO3* gene. Its clinical presentation consists of impairment of conjugate horizontal eye movements together with a progressive scoliosis beginning in childhood. It has a characteristic imagiological feature of a butterfly-like bifid appearance on the brainstem.

**MATERIALS AND METHODS:** complete ophthalmologic, orthotic, orthopaedic and neurologic examination and cranio-encephalic magnetic resonance of 2 twin siblings from a non-consanguineous family from Fogo Island in Cape Verde.

**RESULTS:** Both patients have absence of the conjugate horizontal eye movements, but convergence and vertical movements are maintained. Both have divergent strabismus and one of them also has a vertical strabismus and a congenital palpebral ptosis of the right eye. They have scoliosis beginning in childhood with rapid progression in the second decade of life. The magnetic resonance shows hypoplasia of the pons and a midline cleft of the brainstem, an enlarged fourth ventricle and absence of the facial colliculi.

**CONCLUSION:** Our study is one of the first to report cases of clinical and radiologic characteristics of HGPPS in patients from the Fogo Island in Cape Verde. In addition to the typical presentation of this syndrome, our patients presented divergent strabismus and one of them also presented an hypertropia and a congenital palpebral ptosis of the right eye.

# Uma Nova Abordagem Cirúrgica nos Doentes Portadores de Fibrose Congénita dos Músculos Extra-Oculares

Magalhaes, A.; Dias, R.; Cardoso, P.; Breda, J.  
CHSJ

## RESUMO

**MÉTODO:** Descrição de um caso clínico e de uma nova técnica cirúrgica com recurso a suporte iconográfico: fotos e desenhos.

**OBJETIVO:** O síndrome de fibrose congénita dos músculos extra-oculares tem várias formas de apresentação, que incluem a presença de estrabismo de grande ângulo com oftalmoplegia restrictiva e blefaroptose. Apresentamos um caso clínico, relativo a uma doente de 65 anos, portadora de fibrose congénita dos músculos extra-oculares com estrabismo divergente fixo desde o nascimento; tendo em conta a dificuldade clássica em obter resultados satisfatórios nestes doentes, decidimos modificar a nossa abordagem cirúrgica habitual. O objectivo deste trabalho é a apresentar uma abordagem nova neste tipo de doentes.

**RESULTADOS:** No total realizamos três procedimentos. Antes da primeira intervenção, os dois olhos encontravam-se em exotropia extrema com impossibilidade de medir o desvio; o olho direito apresentava um movimento de muito pequena amplitude no sentido nasal; o olho esquerdo encontrava-se fixo em divergência sem qualquer movimento visível. Na primeira intervenção realizamos excisão dos retos laterais dos dois olhos e ressecção de 10 mm do recto medial do olho esquerdo com avanço da sua inserção. Depois da cirurgia, a doente manteve exotropia de grande ângulo, com melhoria da mobilidade sobretudo do olho direito. A segunda intervenção consistiu na fixação do olho esquerdo ao periosseo orbitário, ao nível da crista nasal posterior. Na terceira intervenção realizou-se fixação do olho direito ao periosseo orbitário direito, ao nível da crista nasal posterior; simultaneamente foi efectuada ressecção de 7 mm do recto medial desse olho, com avanço da inserção. O resultado final foi uma redução importante do ângulo de desvio.

**CONCLUSÃO:** Apresentamos uma nova abordagem cirúrgica nos doentes com fibrose congénita dos músculos extra-oculares, que inclui a excisão dos retos laterais, e a fixação dos globos oculares ao periosseo orbitário. Esta abordagem permitiu uma redução significativa do desvio pré-operatório, e uma melhoria importante do alinhamento ocular, num caso extremo de estrabismo divergente fixo.

# Quando uma Oclusão Vascular Retiniana Consecutiva a Paresia Oculomotora é mais do que parece: A Importância de uma Abordagem Holística do Doente

Pereira, J.; Campos, S.; Almeida, M.; Santos, M.; Aragão, H.; Sousa, J.  
Centro Hospitalar de Leiria

## RESUMO

**OBJETIVO:** Reportar o caso clínico de uma doente com uma oclusão da veia central da retina com antecedentes oftalmológicos de paresia do VI par do olho esquerdo (OE).

**MATERIAIS E MÉTODOS:** Estudo retrospectivo, descritivo de caso clínico, baseado no processo clínico, na observação da doente e na análise de exames complementares de diagnóstico.

**RESULTADOS:** Doente, sexo feminino, 51 anos seguida em consulta de estrabismo por uma paresia do VI par esquerdo de etiologia microvascular recorre à consulta por baixa da acuidade visual do OE desde há uma semana. Dos antecedentes pessoais destaca-se lúpus eritematoso sistémico medicado com plaquinol e uma infeção antiga por mycobacterium tuberculosis, tratada. Apresentava melhor acuidade visual corrigida (MAVC) de 3/10 à esquerda e 10/10 à direita, à biomicroscopia não se apresentavam alterações bilateralmente e à fundoscopia do OE observavam-se hemorragias difusas, exsudados algodonosos e esbatimento dos bordos do nervo ótico. A tomografia de coerência ótica (OCT) macular revelava líquido subretiniano e quistos intraretinianos. Foi realizada uma angiografia fluoresceínica que revelou embainhamento e difusão perivascular compatíveis com vasculite e áreas de não perfusão capilar periféricas extensas compatíveis com isquemia. Foi realizado estudo etiológico com estudo de autoimunidade, pesquisa de fatores pró-trombóticos, análise de coagulação, estudo infeccioso que apenas apresentava positividade para o teste do interferão- $\gamma$  (IGRA). Foi realizada panfotocoagulação laser retiniana, injeção intravítrea de implante de dexametasona (Ozurdex®) e tratamento intravítreo com ranibizumab. Iniciou também terapêutica tuberculostática quádrupla. Aos 3 meses da apresentação inicial a doente apresentava um MAVC de 6/10.

**CONCLUSÃO:** Na abordagem de uma doente com pluripatologia, é essencial a realização de uma história clínica completa e de uma equipa multidisciplinar dinâmica. A rapidez da intervenção terapêutica e uma visão global das possíveis etiologias desempenham um papel fulcral nos resultados obtidos.

# Transient Choroidal Detachment after Ultrasonic Circular Cyclocoagulation: A Case Report

Morais-Sarmiento, T.; Figueiredo, R.; Rebelo, A.; Pina, B.; Candeias, A.  
Hospital Espírito Santo de Évora EPE

## RESUMO

**PURPOSE:** The ultrasonic circular cyclocoagulation is a recent non-invasive glaucoma procedure with just one case of choroidal-related complication so far reported. This study's aim was to report another transient choroidal detachment suffered by a patient submitted to ultrasonic circular cyclocoagulation.

**INTRODUCTION:** A 72-year old patient with diabetes mellitus type 2 and glaucoma disease has been followed in the Hospital Espírito Santo de Évora (HESE) Ophthalmology Department with registered progression of the disease despite best clinical practice. The baseline best corrected visual acuity (BCVA) was of 9/10 (0.046 logMAR). The patient presented an OS intraocular pressure (IOP) of 20 mmHg while under maximal topical medical therapy (brimonidine 2% bid, dorzolamide 2%/timolol 0.5% bid, travoprost 0.004% qd). The OS also showed clear progression of the disease on visual field examination, with visual field index (VFI) decrease and pattern-standard deviation (PSD) increase. The patient accepted to be submitted to the ultrasonic circular cyclocoagulation (UCC) procedure proposed.

**METHODS:** Before the surgical act, the white-to-white value was measured to select the UCC probe size. The UCC on OS was performed under retrobulbar anaesthesia with treatment of 6 sectors during 8 seconds each with 2-3W of energy and 21 MHz of frequency. After the procedure, the OS remained under the same maximal hypotensive medical therapy and it was initiated fluorometholone 0.1% tid.

**RESULTS:** At D16 post-procedure, the OS was hypotonic with a registered IOP of 2 mmHg and revealed a BCVA of 3/10 (0.523 logMAR). After dilation, the funduscopy showed a temporal and superior choroidal detachment. Upon this diagnosis, the patient started topical steroid and cycloplegic therapy and interrupted all ocular hypotensive medication. The patient returned at D21 with the same value of IOP and with the same extension of the choroidal detachment and started oral corticosteroid therapy. At D42, the patient returned with an OS IOP value of 16 mmHg and with a totally reapplied choroid, having started tapering the medical therapy. At D58, the patient remained without any current medication on OS, registered an OS BCVA of 7/10 (0.155 logMAR), an OS IOP of 16 mmHg with a totally applied choroid and a stable visual field examination.

**CONCLUSIONS:** This case represents the second patient suffering a transient choroidal detachment after a UCCC procedure for glaucoma disease control. While it represents a very rare major vision-threatening complication, every physician should be aware of this possibility when confronted with sudden BCVA reductions after an UCCC procedure.

**Keywords:** Glaucoma, ultrasonic circular cyclocoagulation, choroidal detachment, EyeOP1

**Disclosure Statement:** The authors have no financial interests in the topic of this manuscript. No conflicting relationship exists for any author.

# Diagnostic Performance of Optical Coherence Tomography Angiography (Octa) in Glaucoma: A Systematic Review and Meta-Analysis

Silva, A.; Almeida, C.; Marques, S.; Cruz, M.; Estrada, J.  
Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE

## RESUMO

**INTRODUCTION:** The diagnostic performance, advantages and limitations of OCTA are unclear in comparison to current imaging methods.

**OBJECTIVES:** To perform a systematic review and meta-analysis of prospective studies evaluating vessel density in glaucoma versus healthy subjects using optical coherence tomography angiography (OCTA) according to the MOOSE guidelines<sup>1</sup>.

**MATERIALS AND METHODS:** We conducted a literature search of PubMed, SCOPUS, ISI Web of Knowledge, ISI Conference Proceedings, Google Scholar, and a manual search from 2006 to March 2018. Prospective studies that used OCTA to compare vessel density in glaucomatous eyes with healthy control eyes were included. Standardized mean differences (SMDs) with 95% confidence interval (CIs) were calculated.

**RESULTS:** From 3045 screened articles, 25 were included in a broad characterization and 19 in the meta-analysis, comprising 1743 eyes (1054 glaucomatous and 689 control eyes). For the primary outcome, a statistically significant reduction in mean peripapillary vessel density (MPVD) was found in glaucoma (MPVD of 57.53%, 95% CI 52.60 to 62.46,  $P < 0.001$ ) versus controls (65.47%, 95% CI 59.82 to 71.11; SMD -1.41, 95% CI -1.62 to -1.20,  $P < 0.001$ ) for 888 glaucomatous eyes and 475 healthy eyes. As for secondary diagnostic end points, there was a statistically significant difference in: mean whole image VD centered in optic nerve head (SMD -9.63, 95% CI -10.22 to -9.03;  $P < 0.001$ ), mean inside-disc vessel density (SMD -9.08; 95% CI -12.01 to -6.15;  $P < 0.001$ ) and mean parafoveal vessel density (SMD -3.62; 95% CI -4.12 to -3.13;  $P < 0.001$ ). Subgroup analyses revealed a significant difference in MPVD across glaucoma subtypes, notably primary open-angle glaucoma (SMD -1.32, 95% CI -1.47 to -1.17;  $P < 0.001$ ) and primary closed-angle glaucoma (SMD -1.25, 95% CI -1.73 to -0.36;  $P < 0.001$ ), but not in the normal-tension glaucoma subgroup (SMD -1.67, 95% CI -4.36 to 1.01;  $P = 0.22$ ). All OCTA devices evaluated showed significant differences in MPVD, namely Zeiss (SMD -1.13, 95% CI -1.56, -0.70;  $P < 0.001$ ) and Optovue (SMD -1.68, 95% CI -2.03 to -1.34;  $P < 0.001$ ).

**CONCLUSIONS:** Our results may indicate a diagnostic utility of OCTA in detecting glaucomatous eyes across types of scans, devices and glaucoma subtypes, however further longitudinal prospective studies are needed to better characterize vascular changes in glaucoma.

References: 1. Stroup DF, Berlin JA, Morton SC, Olkin I, Williamson GD, Rennie D, et al. Meta-analysis of observational studies in epidemiology: a proposal for reporting. Meta-analysis of observational studies in epidemiology (MOOSE) group. *JAMA*. 2000;283(15):2008–12.



# Recessão Angular: A Importância do Diagnóstico Atempado

Fernandes, C.<sup>1</sup>; Portelinha, J.<sup>1</sup>; Arede, P.<sup>1</sup>; Cordeiro, M.<sup>1</sup>; Filipe, H.<sup>2</sup>; Spohr, H.<sup>1</sup>; Patrício, M.<sup>1</sup>

1-Serviço de Oftalmologia do CHLO - HEM

2-Serviço de Oftalmologia do Hospital das Forças Armadas

## RESUMO

**INTRODUÇÃO:** A recessão angular é um achado gonioscópico frequente em situações de traumatismo ocular contuso. Numa pequena percentagem de casos pode conduzir a uma neuropatia óptica glaucomatosa com compromisso da acuidade visual irreversível, dias, meses ou anos após o traumatismo. Uma avaliação detalhada do segmento anterior incluindo gonioscopia e complementada por métodos de imagem como a ultrassonobiomicroscopia-UBM (método de eleição para avaliar as estruturas retro-iridianas) torna-se assim essencial em contexto de traumatismo ocular.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Os autores descrevem três casos clínicos de recessão angular, dois diagnosticados na infância e um diagnosticado em idade adulta. Caso 1: jovem de 9 anos recorre ao Serviço de Urgência com queixas de visão enevoada e dor no olho direito após traumatismo ocular contuso. À biomicroscopia apresentava hifema pós traumático com hipertensão ocular. A gonioscopia evidenciou a existência de recessão angular. Realizou UBM que documentou e confirmou o diagnóstico. Caso 2: jovem de 11 anos recorre ao Serviço de Urgência com queixas de dor após traumatismo ocular contuso. Apresentava uveíte traumática e recessão angular à gonioscopia tendo realizado UBM que confirmou o diagnóstico. Caso 3: doente do sexo masculino, 57 anos, seguido em consulta de oftalmologia com queixas de diminuição da acuidade visual progressiva. Apresentava uma neuropatia óptica glaucomatosa unilateral, cujo exame gonioscópico revelou dever-se a área de recessão angular extensa, confirmada por UBM. A colheita da história clínica detalhada identificou antecedentes de traumatismo ocular na infância não valorizado até à data do diagnóstico.

**CONCLUSÕES:** A identificação precoce de casos de recessão angular em contexto pós traumático, e um follow-up rigoroso permitem evitar uma progressão silenciosa para neuropatia óptica glaucomatosa com danos visuais irreversíveis se não tratada correta e atempadamente.

Palavras chave: Trauma ocular contuso; recessão angular; glaucoma

# When Glaucomatous Optic Neuropathy and Optic Disc Drusen Get Together: A Case Report

Lopes, B.; Gonçalves, C.; Couceiro, J.; Pina, S.; Miranda, M.  
Hospital Beatriz Ângelo

## RESUMO

**INTRODUCTION:** Optic nerve head drusen (ONHD) is a relatively uncommon condition that results from calcific degeneration of axons within the optic nerve. Drusens can enlarge, compressing normal nerve structures and compromised ONH blood flow. Ultimately may result in vision loss, producing glaucoma-like visual field defects. The simultaneous occurrence of both ONHD and glaucoma may make it difficult to evaluate advanced visual field defects and the appearance of the optic nerve head. The differential diagnosis between these two pathologies is specially challenging when intraocular pressure (IOP) lies within the average normal range. In these cases a vascular component similar to that observed in ONHD is probably involved in glaucoma pathophysiology.

**METHODS:** Case report of suspected glaucoma in conjunction with ONHD and literature review.

**RESULTS:** A healthy 60 years-old female was observed on ophthalmology consultation having progressive diminished visual acuity and floaters in both eyes. On examination, the Best Corrected Visual Acuity (BCVA) was 10/10. IOP was 17/22 mmHg. Fundoscopy revealed a cup-to-disc (C/D) ratio difficult to evaluate because the concomitant ONHD. Optical Coherence Tomography showed a bilateral reduction of nerve fibers layer, by sectors and quadrants, predominantly temporal sectors in the right eye (OD) and nasal sectors in the left eye (OS). The visual fields revealed in the OD superior and inferior arcuate scotoma with preservation of 10° central vision. In the OS generalized diminished retinal sensitivity. Thus, in the face of a progression visual field loss, we decided to initiate medical treatment with a topical hypotensive (dorzolamide 2id) and neuroprotective agent (ginkgo biloba). After two years follow up, the patient stays stable without progression.

**DISCUSSION/ CONCLUSION:** The simultaneous occurrence of two different disorders affecting the same structure often compromises appropriate diagnosis and management. This may be especially true with ONHD which may produce glaucoma-like visual field defects and make it difficult to assess both the appearance of the optic nerve head and the visual field. The traditional methods of monitoring for glaucoma progression via increased optic nerve cupping, nerve fiber layer thickness and progressive glaucomatous visual field loss can be challenging. Therefore we believed that IOP is the most recommended way to control these cases, looking for the best target value for each patient. For this reason closed therapeutic management with topical hypotensive agents, specially those that increase ocular blood flow, as well neuroprotective agents might have a role in slowing visual field loss in patients with progressive ONHD-related field loss.

# Plateau Iris: Lens Extraction and Endoscopic Cycloplasty

Caiado, F.<sup>1</sup>; Barata, A.<sup>2</sup>; Teixeira, F.<sup>1</sup>; Pinto, L.<sup>1</sup>

1-Hospital de Santa Maria

2-Queen Victoria Hospital, East Grinstead, Reino Unido

## RESUMO

**INTRODUCTION:** Plateau iris is a mechanism of primary angle-closure glaucoma caused by variations in iris and ciliary body anatomy. The current treatments available (argon laser peripheral iridoplasty and pilocarpine) are temporary and carry some adverse effects. Lens extraction alone may fail to reverse the condition, with studies showing the persistence of a narrow angle. We hypothesized that a treatment aiming at reversing the anatomic basis for this condition can be more effective.

**METHODS:** Case report with multimodal evaluation: serial gonioscopy photographs, optical coherence tomography, ultrasound biomicroscopy and surgical video.

**CASE REPORT:** We present a case of a 52-year-old male patient, with a past medical history of infection by HIV and sarcoidosis. At the ophthalmic examination he had a best corrected visual acuity (VA) of the right eye (RE) and left eye (LE) of 0.0 logMar, in the biomicroscopy he had a narrow anterior chamber peripherally and deep in the centre, the intra-ocular pressure (IOP) was 34 mmHg in RE and 18 mmHg in LE. The funduscopy revealed asymmetry of the cup-to-disc (C/D) ratio, with C/D RE of 0.7 and 0.4 in LE. The dynamic gonioscopic examination showed a narrow iridocorneal angle (Figure 1) in all four quadrants in RE (Stage 1 of Shaffer classification) and in the inferior quadrants in RE. With the indentation the double hump sign was present. We performed laser peripheral iridotomy in both eyes with no opening of the angle. Patient started medical treatment with Latanoprost id and Timolol/Dorzolamide 2id in RE and the IOP reduced to 24 mmHg. Corneal central thickness was 526 mc in RE and 527 mc in LE. The optical coherence tomography had reduced retinal nerve fiber layer in the temporal sectors of RE and the perimetry had an inferior paracentral scotoma. The ultrasound biomicroscopy revealed plateau configuration with complete rotation of the ciliary body in the RE. We performed endoscopic cycloplasty (ECPL) (Figure 2) and lens extraction in RE under local anesthesia employing the following technique, which is shown in the Video 1 (Supplemental Digital Content 1). Three weeks postoperatively the IOP in RE was 16 mmHg and the angle opened in the gonioscopic examination in all the 3 quadrants treated (Figure 3) with the untreated superior quadrant remaining closed.

**CONCLUSION:** This case shows the effectiveness and safety of ECPL and lens extraction in the treatment of plateau iris syndrome. The fact that there has not been an angular opening in the untreated superior quadrant support the theory that the isolated extraction of the crystalline lens is not enough and indicates that the success of the treated quadrants is a result of the combination of lens extraction and laser induced-ciliary body volume shrinkage.

# Biomarcadores Genéticos para a Identificação Precoce do Risco de Glaucoma Primário de Ângulo Aberto em Doentes com Hipertensão Ocular

Campos-Borges, C.<sup>1</sup>; Pinazo-Durán, M.<sup>2</sup>; Raga-Cervera, J.<sup>2</sup>; Sanz-González, S.<sup>2</sup>; Zanón-Moreno, V.<sup>2</sup>  
1-Unidad de Investigación Oftalmológica Santiago Grisolí, Valencia, España e Ciências Químicas e das Biomoléculas, ESS-Porto, Porto, Portugal  
2-Unidad de Investigación Oftalmológica Santiago Grisolí, Valencia, España e Grupo de Oftalmobiología Celular Y Molecular de la Universidad de Valencia, España

## RESUMO

**INTRODUÇÃO E OBJECTIVO:** Este estudo pretendia determinar o perfil de expressão de microRNAs em lágrimas de doentes com glaucoma primário de ângulo aberto (GPAA) e doentes com hipertensão ocular (HTO) com o objectivo de identificar biomarcadores moleculares para um melhor controlo da HTO e para alcançar o diagnóstico pré-clínico do GPAA.

**METODOLOGIA:** Este estudo de caso-controlo foi realizado em 24 doentes com GPAA vs 24 doentes com HTO, agrupados por idade. O RNA total foi isolado usando o Kit miRCURY™ RNA [Biofluids (Exiqon®)] e quantificado no Bioanalyzer 2100 (Agilent®). O perfil de expressão do microRNA em amostras de lágrimas foi analisado por Sequenciação de Próxima Geração recorrendo à tecnologia Illumina NextSeq500. As Análises bioinformáticas foram realizadas por programas específicos.

**RESULTADOS E DISCUSSÃO:** Foram identificados 120 microRNAs diferentes nas lágrimas dos intervenientes do estudo. Entre eles, apenas 10 microRNAs apresentaram diferenças estatisticamente significativas ( $p < ,05$ ) em amostras de GPAA vs HTO (2 microRNAs sub-regulados e 8 sob-regulados em lágrimas de doentes GPAA, por comparação). Estes microRNAs foram então analisados estatisticamente para criar a curva característica de operação do receptor (COR) obtendo-se para todos eles uma área sob a curva maior que 0,65.

**CONCLUSÕES:** As amostras de lágrimas forneceram informações essenciais para identificar diferencialmente 10 microRNAs que presumivelmente podem ser usados como biomarcadores para identificação precoce do risco de GPAA em indivíduos com HTO.

# Projecto de Implementação de uma Clínica Virtual de Glaucoma

Tavares-Ferreira, J.<sup>1</sup>; Barbosa-Breda, J.<sup>2</sup>; Rodrigues-Araújo, J.<sup>2</sup>; Melo, A.<sup>2</sup>; Estrela-Silva, S.<sup>2</sup>; Alves, F.<sup>1</sup>; Falcão-Reis, F.<sup>2</sup>

1-Centro Hospitalar de São João

2-Centro Hospitalar de São João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

## RESUMO

**INTRODUÇÃO E OBJETIVOS:** O Serviço Nacional de Saúde enfrenta desafios sem precedentes. O aumento da esperança média de vida é acompanhado por um aumento da prevalência de doenças crónicas associadas ao envelhecimento na população, e o seu seguimento torna imperiosa a evolução para cuidados mais eficientes. A tendência de adoção de tecnologias de informação é crescente, e os serviços virtuais – que mudam o paradigma de consulta presencial – são disso exemplo. O seguimento de doentes com glaucoma é totalmente alicerçado em suporte digital (com fotografias do disco óptico, tomografia de coerência óptica, e perimetria estática computadorizada), sendo por isso uma das áreas em que a telemedicina é mais atrativa, pela possibilidade de compilação de informações clinicamente relevantes e sua apresentação estruturada ao médico, sem necessidade de contacto direto entre médico e doente. O objetivo é descrever o projeto de implementação de uma clínica virtual para seguimento de doentes com glaucoma, no Serviço de Oftalmologia do Centro Hospitalar de São João (Porto).

**MATERIAL E MÉTODOS:** Esta clínica virtual servirá para seguimento de doentes, já observados por médicos na Secção de Glaucoma, com diagnóstico de hipertensão ocular, glaucoma suspeito ou glaucomas de ângulo aberto, que se encontrem clinicamente estáveis, e que tenham experiência na realização de campos visuais. O circuito do doente inclui o acompanhamento por Ortoptistas e Enfermeiros, e inclui a medição da pressão intraocular com tonómetro de ressalto. De forma assíncrona, os dados serão estudados por um médico, que decide se o doente tem alta, se mantém seguimento na clínica virtual, ou se regressa à consulta convencional.

**RESULTADOS E DISCUSSÃO:** No que concerne a resultados esperados, publicações existentes sobre implementação de projetos semelhantes, permitiram, por parte do médico, começar com a avaliação de 30-35 doentes por cada sessão, mais do dobro que o que é possível em consulta. Além disso, prevê-se uma redução do tempo em sala de espera, de forma similar ao publicado por outros projetos similares. Antecipam-se sobretudo riscos associados à atitude dos doentes. No entanto, estudos em outros países da Europa ocidental revelam elevados níveis de satisfação, uma vez implementado o projeto. O desenvolvimento do software, e recursos humanos e técnicos limitados, também podem comprometer a execução deste projeto.

**CONCLUSÃO:** Uma clínica virtual de glaucoma é uma solução inovadora, desafiante, mas igualmente eficiente, fiável, logisticamente exequível e cientificamente validada, que amplia a capacidade de decisão clínica instalada.

# Glaucoma as a Systemic Disease: When we have to look Beyond the Eye

Jesus, J.<sup>1</sup>; Lopes-Cardoso, I.<sup>1</sup>; Amorim, M.<sup>1</sup>; Geraldes, R.<sup>1</sup>; Laiginhas, R.<sup>1</sup>; Fonseca, D.<sup>2</sup>

1-Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga

2-Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

## RESUMO

**INTRODUCTION:** Growing evidences suggest an association between Glaucoma and changes in the immune system. Particularly in those with Normal Tension Glaucoma, an autoimmune mechanism may be responsible for optic nerve head damage, either directly by autoantibodies, or indirectly by simulating an autoimmune response, which injures retinal ganglion cells.

**PURPOSE:** To describe a case of a patient with Normal Tension Glaucoma and Systemic Sclerosis, providing information regarding ocular and systemic clinical findings and diagnostic tools.

**RESULTS:** A 67 year-old woman presented for routine checkup eye exam at our office visit. In the observation, when inquired about her past medical history, she mentioned Raynaud's Disease with arthralgias and subcutaneous nodules in both hands. Her best-corrected visual acuity was 20/20 on both eyes and slit-lamp examination was normal, with normal appearing open angles. Intraocular pressure (IOP) was 10 mmHg in both eyes, with central corneal thickness 501 µm and 506 µm in right eye (RE) and left eye (LE), respectively. Fundoscopy revealed cup to disc ratio 0.8 bilaterally. On physical exam, we found microstomy and puffy hands with pitting scars. Computerized Static Perimetry (CSP) of RE revealed pericentral scotomas in the superior hemicampus and lower nasal step deficit and CSP of LE revealed pericentral scotomas in 10° of eccentricity in the four quadrants and nasal step deficits between 10° and 30°. Water Drinking Test and Diurnal IOP curve were performed and we realize that there was a significant positive correlation between them ( $p=0,04$ ) for RE and ( $p=0,036$ ) for LE. Optical Coherence Tomography (OCT) demonstrated a decrease in the inferotemporal sector of the peripapillary Retinal Nerve Fibre Layer (RNFLpp) on the RE and a decrease in the inferotemporal and superotemporal sectors of the RNFLpp on the LE. OCT-Angiography of both eyes were also performed to complement the study. A 24-hour ambulatory blood pressure monitoring demonstrated mean values of 100/61 mmHg in diurnal arterial pressure, with diastolic pressure below 50 mmHg, either in diurnal and nocturne period. Carotid and Vertebral Doppler Imaging was normal. After clinical process review, we found the diagnostic of Systemic Sclerosis, a disease linked with fibroblast dysfunction and capillary vascular defect that leads to a tissue hypoxia, suggesting a possible a vascular mechanism for this glaucomatous neuropathy. Patient initiated hypotensive drugs and was oriented to the internist requesting adjustment of hypotensive arterial therapy, in order to avoid less intense arterial pressure disps. A follow-up of progression is maintained

**CONCLUSION:** Autoimmune diseases can be associated with Normal Tension Glaucoma. If we don't look beyond the eye to observe the patient systemic phenotype or past medical history we can miss important clues for the correct diagnosis and treatment, often with complementary multidisciplinary approaches.

# Linfoma Vitreoretiniano Primário – Um Diagnóstico Difícil...

Furtado, M.; Carneiro, I.; Lages, V.; Lume, M.; Araújo, M.; Meireles, A.  
Centro Hospitalar Universitário do Porto

## RESUMO

**INTRODUÇÃO E OBJETIVOS:** O Linfoma Vitreo-Retiniano Primário (LVRP) corresponde ao linfoma intraocular mais prevalente e é frequentemente um linfoma de células B de alto grau. Em pelo menos 1/3 dos casos, há, na apresentação, envolvimento concomitante do sistema nervoso central. A apresentação fundoscópica clássica com infiltrados subretinianos amarelados de aspeto cremoso e vitrite ocorre em apenas 40% dos casos. A história clínica aliada à avaliação oftalmológica multimodal são fundamentais, mas frequentemente insuficientes para o diagnóstico. Este trabalho tem por objetivo relatar um caso clínico de um LVRP, que evidencia as dificuldades encontradas para estabelecer o diagnóstico desta entidade e salienta a importância de uma avaliação multidisciplinar quer dentro da Oftalmologia, quer em conjunto com outras especialidades.

**MATERIAIS E MÉTODOS:** Relata-se o caso de uma mulher de 68 anos, orientada de outra instituição hospitalar para a consulta de Inflamação Ocular do Centro Hospitalar Universitário do Porto (CHUP), em Janeiro de 2018, por perda de visão secundária a Panuveíte do olho direito, com resposta insuficiente à corticoterapia sistémica e local, com mais de 15 meses de evolução. Cerca de 15 meses antes, a doente referia internamento noutra instituição hospitalar por episódio de perda de consciência, altura em que foi detetada lesão cerebral em RMN, sem resultados conclusivos após biópsia cerebral e que regrediu após corticoterapia sistémica, tendo mantido seguimento em consulta de Neurocirurgia. À data da primeira consulta de Inflamação Ocular, a melhor acuidade visual do olho direito era inferior a 20/400 e do olho esquerdo de 20/30. Ao exame oftalmológico, constatou-se a presença de precipitados queráticos endoteliais muito finos, dispersos, bilateralmente; na fundoscopia do olho direito (OD) observava-se uma vitrite densa que limitava a observação da retina e disco ótico e no olho esquerdo (OE) observavam-se umas lesões amareladas subretinianas, muito ténues, no pólo posterior. O OCT destas lesões do OE revelava um “empastamento” das linhas celulares hiperrefletivas da retina externa. O estudo angiográfico do olho esquerdo não foi conclusivo. Em conjunto com a secção de Retina Cirúrgica, a doente foi proposta para vitrectomia diagnóstica do OD para estudo do vítreo por Anatomia Patológica, Microbiologia e Citometria de fluxo, mas os resultados não foram conclusivos. No período pós-operatório houve uma melhoria funcional e anatómica do OD, com agravamento subsequente da visão do olho esquerdo e vitrite de novo. A doente foi novamente proposta para vitrectomia diagnóstica do OE e, desta vez, a análise por citometria evidenciou a presença de um linfoma folicular.

**CONCLUSÃO:** O diagnóstico do LVRP constitui um desafio diagnóstico para o Oftalmologista, uma vez que se trata de uma entidade rara, com capacidade de simular uma uveíte intermédia, posterior ou uma panuveíte. Apesar de caracteristicamente ter um curso agressivo e mau prognóstico visual e sistémico, podem ocorrer formas de apresentação atípicas, associadas a subtipos anatomo-patológicos pouco habituais. A avaliação imagiológica multimodal é insuficiente para o diagnóstico, assumindo a vitrectomia diagnóstica um papel importante na abordagem e orientação destes casos. Mesmo assim, é fundamental um elevado índice de suspeição clínica e uma avaliação integrada e multidisciplinar, quer dentro da Oftalmologia, quer em conjunto com outras especialidades.

# Daily On-the-Clock Eyelid Drop

Braga, J.; Soares, R.; Carvalho, A.; Morais, H.; Ribeiro, L.; Meira, D.  
CHVNG/E

## RESUMO

**INTRODUCTION:** Horner's syndrome can be a neuro-ophthalmologic emergency. The causes of transitional Horner's syndrome include carotid dissection and cluster headaches, among others, and, therefore, the exclusion of a vascular lesion is mandatory. We report a case of daily transitional Horner syndrome.

**MATERIAL AND METHODS:** Case report with clinical photographs, CT and MRI scans and pupilometry.

**RESULTS:** A 65 years-old man, previously a heavy smoker without other cardiovascular risk factors, refers that, for the past 4 weeks, he had experienced daily transitional dropping of his left eyelid. These episodes began 15 minutes after lunch every day, and lasted about 2 hours, without any other accompanying symptom. Upon first ophthalmological evaluation, no signs of ptosis or anisocoria were found. The complete examination was unremarkable. The second evaluation, performed in the afternoon, revealed left ptosis, anisocoria with left miosis and mild conjunctival hyperemia. Ocular alignment and movements were normal. There was no anidrosis noted. Pupilometry confirmed left miosis that reversed after aproclonidine test, which corroborated the presence of left Horner's Syndrome. Head and neck CT and angiography were unremarkable. Head and neck MRI showed right spondylo-discarthrosis of C7-T1. Systemic study excluded the presence of inflammatory or infectious conditions. The diagnosis of episodic autonomic cluster without headache was presumed. Alcohol ingestion was identified as the trigger factor after a period of abstinence without episodes recurrence.

**DISCUSSION:** Cluster headaches are characterized by orbitofrontotemporal unilateral pain associated with ipsilateral lacrimation, conjunctival injection, nasal congestion and rhinorrhea, ptosis, miosis and eyelid oedema, lasting 15 to 180 minutes. While cluster headache without the autonomic phenomena is common, the presence of the autonomic signs without headache is rare, and only a few cases have previously been reported. The diagnosis of cluster headache sine headache is one of exclusion and other causes for the Horner's syndrome must be addressed.



# Miastenia Gravis Congénita- Apresentação de um Caso Clínico

Tavares, I.<sup>1</sup>; Armengol, A.<sup>2</sup>; Pereira, J.<sup>3</sup>

1-Ministerio de Saúde Cabo Verde

2-Ministerio de Saúde Cabo Verde-Missão Médica Cubana

3-Forças Armadas de Cabo Verde

## RESUMO

**INTRODUÇÃO:** A miastenia gravis (MG) é uma doença neurológica autoimune que afeta a porção pós-sináptica da junção neuromuscular. É caracterizada por fraqueza e fadiga dos músculos esqueléticos de uso repetitivo. O diagnóstico é feito com base na semiologia e padrão característico na eletroneuromiografia. O seu aparecimento na infância é pouco frequente, sendo na maioria dos casos de etiologia congénita.

**OBJETIVO:** Apresentação de caso miastenia.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Consulta do processo clínico da paciente, descrição do caso e pesquisa bibliográfica.

**RESULTADOS:** S.M.G.R, sexo feminino, 10 anos, com quadro de ptose palpebral, parésia ocular, disfonia, disfagia, diminuição da força muscular nos quatro membros de início nos primeiros anos de vida. Foi avaliada pela oftalmologia que referenciou a consulta de neurologia em junho de 2017, tendo sido internada no serviço de Pediatria do HAN para investigação. Perante a gravidade dos sintomas, que condicionavam limitação funcional importante e suspeita de doença do foro neuromuscular, decidiu-se em equipa pela instituição de prova terapêutica com piridostigmina 30 mg, via oral, 4 id, com melhoria progressiva da fraqueza muscular. Foi ainda solicitada uma Tomografia Computorizada (TC) de Crânio, sem alterações. Realizou-se uma TC torácica para descartar timoma, cujo resultado não foi conclusivo (relatada imagem mediastínica provavelmente relacionada com timoma). Neste contexto, o caso foi discutido com a pneumologista e considerou-se a suspeita de timoma, patologia essa que implica uma abordagem em centro especializado de cirurgia cardiotorácica, daí que foi evacuada para o Hospital D. Estefânia (HDE), Portugal. Dos exames complementares de diagnóstico realizados no HDE, salienta-se: electroneuromiografia com estimulação repetitiva que foi compatível com miastenia com resposta decremental; ecografia torácica, a nível dos tecidos das partes moles da região supra esternal, não tendo sido observadas alterações estruturais ou outras lesões ocupando espaço; anticorpos negativos (antirreceptor de acetilcolina e anti MUSK e Anti LRP4); e estudo genético para síndromes miasténicas congénitas que confirmou duas variantes em heterozigotia no gene CHRNE. Admitido o diagnóstico de Síndrome Miasténica Congénita. Relativamente ao tratamento, foi mantida a piridostigmina na dose instituída no HAN e acrescentado Salbutamol 4mg diário, via oral. Verificou-se melhoria franca dos sintomas, nomeadamente a nível da fadigabilidade muscular dos membros, da disfagia, disfonia e da ptose palpebral. Mantém contudo limitação dos movimentos oculares, sobretudo do movimento vertical para cima. Atualmente consegue correr e percorre distâncias maiores sem se cansar.

**CONCLUSÃO:** A MG é uma doença pouco frequente na infância. Portanto, seus sintomas podem não ser prontamente reconhecidos, atrasando assim o seu diagnóstico. O reconhecimento imediato é importante, pois o tratamento adequado é essencial para evitar complicações fatais associadas à doença, e melhorar a qualidade de vida dos pacientes.

# Miastenia Gravis Congénita

## -Presentação de um Caso Clínico

Tavares, I.;  
Ministerio de Saúde Cabo Verde

### RESUMO

**INTRODUÇÃO:** A miastenia gravis (MG) é uma doença neurológica autoimune que afeta a porção pós-sináptica da junção neuromuscular. É caracterizada por fraqueza e fadiga dos músculos esqueléticos de uso repetitivo. O diagnóstico é feito com base na semiologia e padrão característico na eletroneuromiografia. O seu aparecimento na infância é pouco frequente, sendo na maioria dos casos de etiologia congénita.

**OBJETIVO:** Apresentação de caso miastenia.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Consulta do processo clínico da paciente, descrição do caso e pesquisa bibliográfica. Resultados: S.M.G.R, sexo feminino, 10 anos, com quadro de ptose palpebral, parésia ocular, disfonia, disfagia, diminuição da força muscular nos quatro membros de início nos primeiros anos de vida. Foi avaliada pela oftalmologia que referenciou a consulta de neurologia em junho de 2017, tendo sido internada no serviço de Pediatria do HAN para investigação. Perante a gravidade dos sintomas, que condicionavam limitação funcional importante e suspeita de doença do foro neuromuscular, decidiu-se em equipa pela instituição de prova terapêutica com piridostigmina 30 mg, via oral, 4 id, com melhoria progressiva da fraqueza muscular. Foi ainda solicitada uma Tomografia Computorizada (TC) de Crânio, sem alterações. Realizou-se uma TC torácica para descartar timoma, cujo resultado não foi conclusivo (relatada imagem mediastínica provável mente relacionada com timoma). Neste contexto, o caso foi discutido com a pneumologista e considerou-se a suspeita de timoma, patologia essa que implica uma abordagem em centro especializado de cirurgia cardiotorácica, daí que foi evacuada para o Hospital D. Estefânia (HDE), Portugal. Dos exames complementares de diagnóstico realizados no HDE, salienta-se: electroneuromiografia com estimulação repetitiva que foi compatível com miastenia com resposta decremental; ecografia torácica, a nível dos tecidos das partes moles da região supra esternal, não tendo sido observadas alterações estruturais ou outras lesões ocupando espaço; anticorpos negativos (antirreceptor de acetilcolina e anti MUSK e Anti LRP4); e estudo genético para síndromes miasténicas congénitas que confirmou duas variantes em heterozigotia no gene CHRNE. Admitido o diagnóstico de Síndrome Miasténica Congénita. Relativamente ao tratamento, foi mantida a piridostigmina na dose instituída no HAN e acrescentado Salbutamol 4mg diário, via oral. Verificou-se melhoria franca dos sintomas, nomeadamente a nível da fadigabilidade muscular dos membros, da disfagia, disfonia e da ptose palpebral. Mantém contudo limitação dos movimentos oculares, sobretudo do movimento vertical para cima. Atualmente consegue correr e percorre distâncias maiores sem se cansar.

**CONCLUSÃO:** A MG é uma doença pouco frequente na infância. Portanto, seus sintomas podem não ser prontamente reconhecidos, atrasando assim o seu diagnóstico. O reconhecimento imediato é importante, pois o tratamento adequado é essencial para evitar complicações fatais associadas à doença, e melhorar a qualidade de vida dos pacientes.

# Neuropatia Óptica Isquémica anterior não Arterítica Bilateral Simultânea Pós-Cirúrgica – Caso Clínico

Carvalho, F.; Vieira, M.; Aragão, H.; Pereira, J.; Santos, M.; Campos, S.; Sousa, J.  
Centro Hospitalar de Leiria

## RESUMO

**INTRODUÇÃO:** A Neuropatia óptica isquémica anterior ocorre por compromisso da irrigação da cabeça do nervo óptico com alteração campimétrica permanente, por etiologias variadas. A bilateralidade e simultaneidade é menos frequente.

**MATERIAL E MÉTODOS:** ODS, masc., 61 A, recorre a consulta de oftalmologia por queixas de alterações campimétricas e a requerer avaliação de incapacidade. Antecedentes pessoais: de HTA medicada, ↑ colesterol, ↑ ácido úrico. Fora submetido a 2 cirurgias ao rim esquerdo por litíase renal, intervaladas de 20 dias, em Março de 2014, no Luxemburgo, e ao acordar da 2ª cirurgia notou não ver bem dos 2 olhos (2ª cirurgia complicada com hemorragias, hipotensão e transfusão de 6 unidades de sangue). Refracção: OD: +0,75 + 0,75 x 160 = 9/10; OE: +0,75 + 0,75 x 180=10/10,TIO: 12 mm Hg ODE. FO: OD palidez papilar mais generalizada e OE palidez inferior. Efectuou retinografia, OCT, campimetria e análises sanguíneas.

**RESULTADOS:** VS e PCR dentro da normalidade. OCT com máculas bem e com diminuição severa bilateral na espessura da camada de fibras nervosa inferiores e diminuição na camada de fibras nervosas superiores no OD. PEC 30-2 e campo visual Goldmann com defeito altitudinal superior bilateral e envolvimento parcial inferior no OD. Foi disponibilizado PEC de Janeiro de 2016, efectuado no Luxemburgo, não havendo agravamento em relação ao mais recente. Foi prescrito ácido acetilsalicílico 100 mg id e controlo dos factores de risco cardiovascular. De acordo com a TNI vigente, obteve-se incapacidade de 54% a 71,5%.

**CONCLUSÃO:** Trata-se de um caso de neuropatia óptica isquémica anterior não arterítica bilateral simultânea, relacionada com a hipotensão/ hipoperfusão per-operatória, com importante compromisso funcional e incapacidade para o doente.

# Síndrome de Duane Tipo II

Trindade, G.<sup>1</sup>; Paiva, C.<sup>2</sup>; Monteiro, M.<sup>2</sup>; Coelho, D.<sup>2</sup>; Freire, S.<sup>2</sup>; Seara, M.<sup>2</sup>; Castela, R.<sup>2</sup>

1-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

2-Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

## RESUMO

**INTRODUÇÃO:** O Síndrome de Duane é um estrabismo restritivo, congénito, provocado por uma alteração do desenvolvimento neuromuscular embrionário. Congénito, mas o diagnóstico muitas vezes só é feito mais tarde. O torcicolo, quase sempre presente e o estrabismo ajudam a reconhecer o quadro. Em 90% dos casos não há história familiar de Síndrome de Duane, sendo que 10% dos casos podem ter um familiar afetado, e nestes, geralmente é bilateral. O sexo feminino é o mais afetado, e o olho esquerdo é o mais frequentemente atingido. Pode ser subdividido em 3 subtipos, sendo o Tipo II o mais raro, ocorrendo em apenas 7% dos casos de Síndrome de Duane.

**MATERIAIS E MÉTODOS:** Os autores apresentam o caso clínico de uma criança, com síndrome de Duane Tipo II.

**RESULTADOS:** Criança 2 anos, sexo feminino, que vem a consulta por torcicolo e desvio ocular notados desde o nascimento. À observação oftalmológica apresenta:

- VOD=VOE= 20/41 no teste do olhar preferencial;
- Torcicolo (cabeça rodada à direita) e sem desvio ocular nessa posição viciosa, mas, com exotropia do olho direito em ppo;
- Nos movimentos oculares verifica-se défice de adução do olho direito;
- Apresenta ainda 200" de bifixação no teste de Lang II.
- Restante exame oftalmológico sem alteração.

**CONCLUSÕES:** Apesar de raro o subtipo II do Síndrome de Duane deve estar presente ao observarmos uma criança com torcicolo. É importante a avaliação da visão binocular para decisão terapêutica. Estes doentes necessitam de uma vigilância periódica durante toda a sua infância.

# Esclerose Tuberosa: Achados Oftalmológicos a Propósito de um Caso Clínico

Azevedo, A.; Lopes, B.; Brízido, M.; Almeida, A.; Pina, S.; Miranda, M.  
Hospital Beatriz Ângelo

## RESUMO

**INTRODUÇÃO E OBJECTIVOS:** Esclerose Tuberosa (ET) é uma doença hereditária autossómica dominante, embora se verifique uma taxa de mutação espontânea elevada. Caracteriza-se pelo aparecimento de hamartomas em múltiplos órgãos, como a pele, o cérebro, o coração, o rim, o pulmão e o olho. Cerca de 50% dos doentes apresenta hamartomas da retina (astrocitomas). O objetivo deste trabalho é apresentar os achados oftalmológicos de um doente com ET, salientando a contribuição da tomografia de coerência ótica para a caracterização das lesões retinianas.

**MATERIAIS E MÉTODOS:** Descrição de caso clínico de doente com ET, enfatizando os achados oftalmológicos. O doente foi submetido a exame oftalmológico completo e foram feitos registos de imagem recorrendo a retinografia e tomografia de coerência ótica (Spectral Domain - OCT).

**RESULTADOS E DISCUSSÃO:** Doente de 13 anos, do sexo feminino, que, encontrando-se em estudo por suspeita de esclerose tuberosa, foi enviada para rastreio oftalmológico. À observação, apresentava melhor acuidade visual corrigida de 10/10 nos 2 olhos. O exame ao biomicroscópio mostrou área de hipopigmentação da íris no olho direito às 7h. A fundoscopia revelou no olho direito uma lesão retiniana junto à arcada vascular temporal inferior, elevada, esbranquiçada, de aspecto calcificado e multinodular com edema perilesional. No olho esquerdo apresentava 3 lesões planas ou discretamente elevadas, esbranquiçadas com obscurecimento da vascularização retiniana. O estudo de autofluorescência mostrou hipofluorescência das lesões com áreas de hiperautofluorescência na lesão de aspecto calcificado e multinodular. Com o Spectral Domain - OCT (SD-OCT) foi possível caracterizar 2 tipos de lesões. As lesões não calcificadas mostraram um espessamento da camada de fibras nervosas da retina com múltiplas áreas punctiformes hiperrefletivas. Na lesão de aspecto calcificado, o SD-OCT mostrou um espessamento da retina correspondendo à camada de fibras nervosas com áreas hiperrefletivas e espaços hiporrefletivos com e sem cone de sombra posterior e com desorganização das restantes camadas da retina. Ao longo do tempo de seguimento deste doente (1 ano), não foi possível detetar progressão das lesões.

**CONCLUSÃO:** Neste caso, tal como na maioria dos doentes em idade pediátrica, a presença de astrocitomas retinianos ocorreu sem perda de função visual. No entanto, estão descritos casos de evolução agressiva, acompanhados de exsudação retiniana, pelo que estes doentes têm indicação para manter observação regular.

Na maioria dos casos, os doentes apresentam outras manifestações sistémicas que contribuem para o diagnóstico diferencial, mas a existência de astrocitoma pode ser o primeiro sinal da doença. Por outro lado, algumas lesões são pouco evidentes à fundoscopia e a imagem de retinografia, autofluorescência e o OCT podem facilitar a sua deteção em caso de suspeita desta doença. Em caso de necessidade de tratamento por complicação visual, estas técnicas de imagem, nomeadamente o OCT, podem ajudar a documentar a progressão e a regressão de uma forma não invasiva, mesmo em doentes pouco colaborantes e em crianças. Pelo contrário, a ressonância magnética é menos sensível e requer normalmente sedação ou anestesia neste grupo de doentes.

# Atrofia Retiniana: A Propósito de um Caso Clínico

Cardoso, P.<sup>1</sup>; Freitas-Da-Costa, P.<sup>2</sup>; Perestrelo, S.<sup>1</sup>; Meira, J.<sup>1</sup>; Breda, J.<sup>1</sup>

1-Departamento de Oftalmologia, Hospital S. João

2-Departamento de Oftalmologia, Hospital S. João; Departamentos de Cirurgia, Fisiologia e Biomedicina, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

## RESUMO

**INTRODUÇÃO:** Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 5 anos, sexo feminino, nascida prematura de gravidez gemelar que se apresentou nesta idade com hipovisão unilateral.

**CASO CLÍNICO:** Uma criança de 5 anos, sexo feminino, foi trazida pelos pais ao serviço de urgência de oftalmologia do Hospital de São João após detecção de baixa acuidade visual no Olho Direito numa outra instituição. Ao exame objectivo apresentava uma acuidade visual de 2/10 no Olho Direito e de 6/10 no Olho Esquerdo e exame do segmento anterior sem alterações de relevo. À observação do fundo do olho apresentava atrofia difusa do EPR nos dois olhos e lesão atrófica justafoveal no OD. Foram realizadas retinografias e OCT. Neste último detectando-se atrofia macular da retina interna e externa em ambos os olhos, mais exuberante no Olho Direito. Foram realizados ainda estudo analítico, angiografia e exames de electrofisiologia. A irmã gémea foi também observada: apresentando um exame oftalmológico completamente normal, com boa acuidade visual em ambos os olhos após correcção refractiva e sem alterações no fundo de olho. Realizou também OCT (sem alterações), estudo analítico e exames de electrofisiologia. No estudo analítico os resultados de ambas eram em tudo sobreponíveis (imunes para rubéola, IgG positivo para HSV1 e toxoplasmose e TPHA negativos), excepto na imunidade para o CMV, a menina que apresentava atrofia da retina é IgG positivo enquanto que a irmã IgG negativo.

**CONCLUSÃO:** Apresenta-se um caso de hipovisão numa criança de 5 anos causada por atrofia retiniana o que sublinha a importância tanto do rastreio visual precoce como da necessidade de uma avaliação oftalmológica completa que inclua a observação do fundo do olho e MCD necessários.

# Incontinentia Pigmenti

## - Caso Familiar

Martins, M.; Pita-Negrão, J.  
Hospital Cuf Descobertas

### RESUMO

**INTRODUÇÃO:** Incontinentia pigmenti (IP) ou síndrome de Bloch-Sulzberger é uma genodermatose rara com uma prevalência estimada de 0.7/100,000 nascimentos, herdada de forma dominante ligada ao cromossoma X. É uma patologia de difícil diagnóstico que se manifesta durante os primeiros meses de vida e afeta sobretudo recém-nascidos do género feminino (20:1), sendo habitualmente letal no género masculino. As manifestações cutâneas típicas ocorrem em todos os casos e permitem o diagnóstico definitivo. Pode afetar outros tecidos ectodérmicos e mesodérmicos tais como dentes, unhas, SNC e 35% dos doentes têm manifestações oculares significativas. Nistagmo, estrabismo e ambliopia são frequentes e a maioria dos doentes têm importante compromisso retiniano, com áreas de tortuosidade vascular ou de retina avascular. Pode surgir neovascularização da retina, que predispõe ao descolamento de retina (DR). É frequente uma marcada assimetria de manifestações clínicas entre os dois olhos.

**MATERIAIS E MÉTODOS:** Apresentação de dois casos clínicos de IP na mesma família, afetando uma mulher e sua filha.

**RESULTADOS:** Descreve-se o caso clínico de uma doente de 35 anos de idade, que apresenta manifestações dermatológicas típicas de IP com início no período neonatal, não se tendo registado até à data envolvimento extra-cutâneo. Mostram-se e analisam-se as imagens da retinografia e do OCT. O segundo caso clínico é de uma bebé, a única filha da doente anteriormente descrita, que apresenta manifestações dermatológicas típicas que permitiram o diagnóstico de IP nos primeiros dias de vida, pelo que é seguida na consulta de Oftalmologia Pediátrica do Hospital Cuf Descobertas desde essa altura para vigilância. Aos 7 meses de idade inicia esotropia do OE, sendo então prescrita correção óptica e tratamento oclusivo. Aos 18 meses mantém esotropia e ambliopia do OE, à fundoscopia observa-se palidez papilar mais acentuada à esquerda, pelo que realiza ressonância magnética crânio-encefálica e orbitaria. Este exame evidencia lesões da substância branca encefálica, duas dessas adjacentes ao tecto do corpo dos ventrículos laterais e de provável etiologia isquémica e as restantes inespecíficas, e no segmento retro-orbitário do nervo óptico esquerdo observa-se alteração estrutural isquémica ou desmielinizante.

**DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:** Estes dois casos confirmam a variabilidade de expressão clínica da IP, inclusive em indivíduos da mesma família. Salienta-se a importância do reconhecimento deste síndrome na sua fase inicial devido à grande possibilidade de manifestações não dermatológicas que devem ser tratadas precocemente para evitar sequelas. Atendendo à possibilidade de aparecimento de retinopatia desde os primeiros meses de vida e ao potencial de evolução para DR, todos os bebés com IP devem ser observados e acompanhados em consulta de oftalmologia, seguimento esse que deve ser mantido por toda a vida. A colaboração multidisciplinar entre oftalmologia e outras especialidades como dermatologia, genética, neurologia e estomatologia, permite uma abordagem abrangente e de melhor qualidade para doentes com IP.

# Linfoma da Conjuntiva e Coróideia - Relato de Caso

Araujo, M.<sup>1</sup>; Gonçalves, C.<sup>2</sup>; Lamas, N.<sup>3</sup>; Alves, J.<sup>3</sup>; Friande, A.<sup>4</sup>

1-Centro Hospitalar Universitário do Porto

2-Serviço de Hematologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto

3-Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar Universitário do Porto

4-Serviço de Oftalmologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto

## RESUMO

**INTRODUÇÃO E OBJECTIVOS:** Os linfomas dos anexos oculares (LAO) são doenças linfoproliferativas primárias ou secundárias envolvendo a órbita, a conjuntiva, a pálpebra ou a glândula lacrimal. Os mais frequentes são os linfomas não Hodgkin (LNH) tipo B de zona marginal predominantemente extranodais podendo incluir difusos de grandes células B e linfomas foliculares. Por outro lado, o linfoma uveal (LU) é tipicamente um LNH de células B. Existe uma forte correlação entre o LU e a coexistência de um LAO; o LU é considerado uma variante do LAO. O objetivo deste artigo é relatar o caso de um doente com linfoma da conjuntiva e LU coexistentes.

**MATERIAIS E MÉTODOS:** Homem de 54 anos, com lesão conjuntival de cor salmonada com 1 ano de evolução. Realizou fotografia de aspetos oculares externos, ressonância magnética nuclear (RMN), angiografias fluoresceínica e verde indocianina (AVI), OCT, biópsia para anatomia patológica e citometria de fluxo (CF) da lesão conjuntival. Para estadiamento realizou tomografia computadorizada (TC) e avaliação medular com mielograma e biópsia óssea. Fez também serologia de *Chlamydia (C.) psittaci*.

**RESULTADOS E DISCUSSÃO:** Acuidade visual de 10/10 nos dois olhos, lesão conjuntival de cor de salmão no olho direito, sem outras alterações. A fundoscopia do olho direito revelou múltiplas manchas amareladas coróideias. O fundo ocular esquerdo era normal. Tensão ocular: 12 mmHg bilateral. A AVI revelou áreas focais de hipofluorescência por não perfusão, provavelmente secundárias à infiltração por células linfomatosas, consistentes com as áreas amareladas coróideia descritas. No OCT estas manchas expressavam-se por áreas placoides hipolucidas. A serologia da *C. psittaci* e a RMN foram negativas. A CF revelou infiltração por população linfóide B monoclonal lambda, heterogénia, sugestiva de linfoma B com diferenciação linfoplasmocitária. A histologia revelou tecido conjuntivo ocupado por toalha de linfócitos pequenos. A imunohistoquímica revelou CD20 universal e intenso nas células descritas, BCL2 e CD43 positivo em mais de 30% das células, CD3 e CD5 positiva em linfócitos T dispersos no fundo e ausência nas células descritas, Ciclina D1, CD10, BCL6 e CD3 negativo nas células descritas. Estes aspetos são compatíveis com doença linfoproliferativa de baixo grau, muito sugestiva de Linfoma de Zona Marginal Extranodal do tecido linfóide Associado à Mucosa (MALT) da conjuntiva ocular. A biópsia de medula óssea e as TC foram negativas. Estes dados são consistentes com o diagnóstico de LAO de tipo Linfoma B de Zona Marginal Extranodal do tecido linfóide associado à mucosa envolvendo a conjuntiva e a coróideia não disseminado. As lesões alaranjadas da conjuntiva podem passar despercebidas e o curso relativamente indolente da doença pode atrasar o diagnóstico e agravar o prognóstico. O exame do fundo ocular é obrigatório porque o linfoma da coróideia pode coexistir com o da conjuntiva. O algoritmo de tratamento deste linfoma não está determinado. As escolhas recaem na radioterapia por feixe externo (EBRT) ou quimioterapia (QT). A opção terapêutica no nosso doente foi QT por ser um doente jovem e pelo risco de catarata associado à EBRT.

**CONCLUSÃO:** O aspeto alaranjado do linfoma da conjuntiva é muito típico, a biópsia conjuntival é simples e fundamental. A fundoscopia sob dilatação é importante para se reconhecer a extensão ocular. A avaliação sistémica e o tratamento são realizados por hematologia. A doença localizada tem bom prognóstico.



# Beyond the Obvious – Secondary Acute Angle-Closure Due to an Unexpected Cause: A Case-Report

Dias, M.<sup>1</sup>; Dinah, T.<sup>1</sup>; Ferreira, J.<sup>1</sup>; Breda, J.<sup>1</sup>; Cardoso, P.<sup>1</sup>; Falcão-Reis, F.<sup>2</sup>

1-Centro Hospitalar São João, E.P.E.

2-Centro Hospitalar São João; Departamento de Cirurgia e Fisiologia, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

## RESUMO

**INTRODUCTION AND OBJECTIVES:** Angle-closure refers to the anatomical arrangement characterized by the presence of iridotrabecular contact, which leads to a blockage of aqueous humor outflow through the trabecular meshwork, consequently raising the IOP. When complete trabecular obstruction suddenly occurs, an acute angle-closure crisis ensues. Conventionally, angle closure is classified into 2 major groups: primary and secondary. In the former, there is simply an anatomical predisposition, rather than a recognizable secondary pathology responsible for the angle closure, as occurs in the latter. Uveal metastases, especially to the highly vascularized choroid, are the most common intraocular malignant tumor in adults and one of the most common to cause secondary angle closure. The angle obstruction in most of these cases can be explained by a posterior pushing mechanism, causing an anterior dislocation of the lens-iris interface. We report the case of a 45-year old woman who presented to our emergency department exhibiting a unilateral acute angle-closure crisis due to an unexpected cause.

**MATERIALS AND METHODS:** Analysis of a case report.

**RESULTS AND DISCUSSION:** A 45-year old woman, presented to our emergency department with a history of a right red eye and a painful loss of vision, associated with an ipsilateral headache and nausea, persisting for 24 hours. Anamnesis disclosed a history of stage IV breast cancer, diagnosed two months before. On ophthalmologic exam, the patient showed an asymmetric reduced visual acuity (CF – right eye; 9/10 wc – left eye). Biomicroscopy revealed a diffuse conjunctival injection, an edematous cornea, a shallow anterior chamber and a poorly reactive mid-dilated pupil. IOP was raised in the right eye (60 mmHg), while the fellow eye had a normal value (13 mmHg). This clinical picture was consistent with a unilateral angle closure crisis and it was acutely managed as such, with systemic and topical hypotensives, topical corticosteroids and a laser peripheral iridotomy. Surprisingly, reevaluation in an office setting revealed an amelanotic choroidal mass on fundoscopy. Further clinical investigation (including retinography, ultrasound biomicroscopy, B-mode ultrasound, head CT and MRI of the orbits) led to the diagnosis of a metastatic choroidal mass associated with a diffuse choroidal thickening, which were responsible for the acute angle-closure episode in the first place. Given the patient's bad performance status and the advanced stage of the primary disease, oncologists proposed palliative chemotherapy. Ophthalmic management prioritized the control of IOP, preservation of visual acuity and eradication of pain. So far, after 6 months of palliative chemotherapy and follow-up, the patient is stable and symptomatically controlled with two topical hypotensives and a topical corticosteroid.

**CONCLUSION:** We report the unexpected case of an acute angle closure crisis, which turned out to be caused by a choroidal metastatic lesion of a primary breast carcinoma. This highlights the value of a complete history taking and a thorough ophthalmic investigation to exclude secondary causes of angle closure. Knowing that breast cancer is the most common primary tumor causing intraocular metastasis, it is important to maintain a high degree of suspicion in every woman presenting with a similar clinical scenario.

# Doença de Von Hippel-Lindau: Importância da Vigilância Oftalmológica Precoce

Brízido, M.; Lopes, B.; Almeida, A.; Azevedo, A.; Miranda, M.  
Hospital Beatriz Ângelo

## RESUMO

**INTRODUÇÃO E OBJETIVOS:** A doença de Von Hippel-Lindau (VHL) é uma síndrome neoplásica hereditária, de transmissão autossômica dominante, com penetrância superior a 90% aos 65 anos. Resulta de uma mutação no gene VHL. Tem uma incidência global de 1:36.000 recém-nascidos e afeta cerca de 200.000 pessoas no mundo. A síndrome de VHL predispõe ao surgimento de neoplasias em múltiplos órgãos, nomeadamente hemangioblastomas retinianos ou do SNC, feocromocitomas, quistos ou carcinomas de células renais, tumores neuroendócrinos pancreáticos e cistadenomas do epidídimo. Os hemangioblastomas retinianos, tipicamente encontrados na região periférica ou justapapilar da retina, afetam 50-85% dos doentes. São frequentemente a manifestação inicial da doença, com uma idade média de 25 anos ao diagnóstico – embora em 5% dos casos surjam antes dos 10 anos. O objetivo deste trabalho é alertar para a necessidade de rastreio oftalmológico precoce de doentes com história familiar de VHL, de forma a permitir o tratamento atempado e garantir um melhor prognóstico.

**MATERIAIS E MÉTODOS:** Descrição de 2 casos clínicos (pai e filha), com especial enfoque nos achados oftalmológicos.

**RESULTADOS E DISCUSSÃO:** Caso 1: doente de 45 anos do sexo masculino, diagnosticado aos 26 anos com doença de VHL após surgimento de sintomatologia neurológica. Apresenta atualmente envolvimento multiorgânico: retina, cerebelo, medula, rim e pâncreas. É seguido em consulta de oftalmologia do nosso hospital desde 2013. Ao exame oftalmológico, identificou-se um hemangioblastoma no olho direito, com cerca de 3x2mm de diâmetro. A lesão foi tratada com fotocoagulação laser, tendo recidivado em 2016, com necessidade de novo tratamento. Ao longo do período de seguimento, o doente manteve-se sem outras alterações oftalmológicas, nomeadamente do polo posterior e periferia, objetivando-se acuidade visual corrigida de 10/10 bilateralmente. Caso 2: doente de 19 anos do sexo feminino, diagnosticada aos 16 anos com doença de VHL através de estudo genético. Com seguimento oftalmológico e multidisciplinar desde o diagnóstico, sem lesões orgânicas até 2017, aquando da deteção de pequena lesão cerebelosa. Em setembro de 2018, foi detetado um pequeno hemangioblastoma periférico no olho esquerdo, tendo-se decidido por tratamento com fotocoagulação laser. Mantém acuidade visual corrigida de 10/10 bilateralmente. Estes dois casos demonstram a necessidade de vigilância precoce e regular dos doentes com o diagnóstico de VHL, bem como dos seus familiares. Estão disponíveis guidelines para vigilância ativa da doença (desenvolvidas pela “VHL Alliance”), que aconselham o início do seguimento oftalmológico com 1 ano de idade. Posteriormente, e caso não se verifiquem alterações, os doentes devem ser vigiados anualmente. Nos casos apresentados, a vigilância regular dos doentes permitiu a deteção de lesões em fase inicial, permitindo o tratamento atempado e minimizando o prejuízo funcional da doença.

**CONCLUSÃO:** A doença de VHL tem uma marcada variabilidade fenotípica, não existindo um conjunto consistente de sintomas que a caracterizem. Consequentemente, a vigilância do doente e familiares afetados implica um seguimento regular por múltiplas especialidades. O seguimento oftalmológico assume aqui particular importância, uma vez que as lesões retinianas são frequentemente a primeira manifestação da doença. Por evoluírem de forma assintomática, podem adquirir tamanhos críticos e afetar de forma irreversível a função visual.

# Hemangioma da Coróide com Edema Macular – Um Caso Clínico

Rodrigues, P.; Ornelas, C.; Martins, M.; Rosa, P.  
Instituto de Oftalmologia Dr. Gama Pinto

## RESUMO

**INTRODUÇÃO:** O hemangioma coróideu é um tumor vascular benigno raro, que pode apresentar-se de duas formas distintas: circunscrito e difuso. Este último associa-se à Síndrome de Sturge-Weber. O hemangioma coróideu circunscrito (HCC) é geralmente solitário, sem associação sistémica e acontece de modo esporádico. É habitualmente diagnosticado entre a segunda e a sexta décadas de vida, quando surgem sintomas associados a complicações secundárias, como a acumulação de fluido subretiniano e descolamento de retina subsequente. Nalguns casos, pode ser um achado numa observação de rotina. O HCC faz diagnóstico diferencial com outras patologias como melanoma coróideu, metástases tumorais, esclerite posterior, entre outros. A oftalmoscopia e exames complementares de diagnóstico, como a ecografia, angiografia ou ressonância magnética, ajudam a estabelecer o diagnóstico. A decisão de tratar deve ser individualizada, já que vai depender da gravidade dos sintomas, diminuição da AV e potencial de recuperação da visão. Foram sugeridos tratamentos como fotocoagulação laser, radioterapia, termoterapia transpupilar, injeção de fármacos antiangiogénicos ou terapêutica fotodinâmica (PDT), sendo este último o tratamento de escolha em muitos centros. O PDT é considerado um tratamento seguro, pois oferece a possibilidade de tratar o tumor com maior seletividade, sem atingimento da retina e vasos retinianos. O número de tratamentos, localização a tratar e energia utilizada podem ser ajustados caso a caso. Na maioria dos casos, uma única sessão provoca uma redução significativa do tumor e das complicações associadas. Sessões adicionais podem ser preconizadas se houver persistência ou recorrência do fluido subretiniano.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Relato de caso.

**RESULTADOS E DISCUSSÃO:** Doente de 66 anos, do sexo feminino, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes, que recorre ao Serviço de Urgência por queixas de alteração da visão OD com 2 semanas de evolução, referindo escotoma relativo em localização paracentral supero-temporal. À data, apresentava AV corrigidas de 0.15 OD e 0.7 OE, sem alterações do segmento anterior. À fundoscopia OD observava-se elevação da retina em topografia peripapilar inferior que se estendia à região macular inferior, com alguma pigmentação associada. Exames complementares realizados: TC das órbitas - sem alterações relevantes; OCT - espessamento da coróideia na região peripapilar inferior e presença de líquido subretiniano e intrarretiniano na região nasal e inferior; Ecografia - lesão sólida homogénea com alta refletividade interna, com 4.9x3mm de espessura, moderadamente vascularizada; Angiografia fluoresceínica e verde de indocianina - presença de rede vascular coróideia hiperfluorescente, de limites bem definidos, em localização peripapilar inferior. Exsudação na região macular nasal inferior. Foi colocada hipótese diagnóstica de hemangioma coróideu, tendo realizado uma sessão de PDT utilizando um único spot alargado. Verificou-se resolução parcial do edema macular, pelo que aguarda nova sessão de tratamento.

**CONCLUSÃO:** O HCC é um tumor benigno, mas pode provocar disfunção visual significativa. O PDT é uma modalidade de tratamento comprovadamente segura e eficaz. O prognóstico visual do doente vai depender do tempo de evolução do edema macular crónico, que pode levar a danos irreversíveis da retina com diminuição permanente da AV.

# Carcinoma Sebáceo de Apresentação Atípica

Cardigos, J.<sup>1</sup>; Fernandez, M.<sup>2</sup>; Valenzuela, J.<sup>2</sup>; Casas, J.<sup>2</sup>; Irrarázaval, A.<sup>2</sup>; Devoto, M.<sup>2</sup>

1-Centro Hospitalar de Lisboa Central

2-Clinica de Consultores Oftalmológicos - Buenos Aires, Argentina

## RESUMO

**INTRODUÇÃO:** Os carcinomas sebáceos (CS) são neoplasias raras, que se desenvolvem mais frequentemente nas pálpebras, geralmente a partir das glândulas Meibomius e de Zeiss. Têm a capacidade de mascarar doenças inflamatórias ou outros tumores palpebrais e, por isso, podem resultar em atrasos no diagnóstico e numa maior morbidade e mortalidade. CS primários da conjuntiva, especialmente conjuntiva bulbar, são extremamente raros.

**MÉTODOS:** Os autores apresentam um caso clínico de CS com envolvimento primário da conjuntiva bulbar.

**RESULTADOS:** Doente do sexo masculino, 94 anos, recorre a consulta de onco-oculoplástica por massa indolor da conjuntiva bulbar do olho esquerdo (OE), com um de 1 mês de evolução. Ao exame objectivo apresentava uma melhor acuidade visual corrigida de 10/10 no olho direito e de 8/10 no OE. À biomicroscopia, evidência de massa conjuntival bulbar temporal superior, papilomatosa, vascularizada, de cor salmão, com envolvimento da transição limbo-escleral e associada a efeito de Dellen adjacente. Sem envolvimento da conjuntiva tarsal, fundos-de-saco e pálpebras. Tonometria, segmento anterior e fundoscopia normais.

**DISCUSSÃO:** Realizou-se biópsia excisional “no touch”, com 3 mm de margem, combinada com crioterapia das margens e leito tumoral, seguindo técnica de dupla passagem, e epitelectomia com álcool para componente epitelial corneano. O estudo anatomopatológico revelou a proliferação epitelial atípica com diferenciação sebácea, alta contagem mitótica e sectores de necrose, confirmando o diagnóstico de CS conjuntival.

**CONCLUSÃO:** Embora o CS se origine habitualmente das pálpebras, é possível o envolvimento primário e isolado da conjuntiva bulbar. Desta forma, o CS deve ser considerado no diagnóstico diferencial de tumores conjuntivais com ou sem envolvimento palpebral.

# Metástase Uveal por Carcinoma de Pequenas Células do Pulmão – Caso Clínico

Soares, R.<sup>1</sup>; Costa, J.<sup>1</sup>; Neves, F.<sup>1</sup>; Braga, J.<sup>1</sup>; Sequeira, J.<sup>1</sup>; Costa, T.<sup>2</sup>; Shields, C.<sup>3</sup>

1-Departamento de Oftalmologia do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia

2-Departamento de Pneumologia do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia

3-Chief of The Wills Eye Hospital'S Ocular Oncology Department

## RESUMO

**INTRODUÇÃO E OBJETIVOS:** A metastização ocular de tumores primários ocorre preferencialmente para o trato uveal, devido a sua grande irrigação. De facto, o local onde mais comumente se encontram metástases é a coróide (90%), seguida pela Iris (8%) e pelo corpo ciliar (2%). Os cancros de mama e pulmão constituem as neoplasias malignas primárias na origem da maioria dos casos supracitados. O prognóstico dos doentes com metastização ocular é baixo, com uma taxa de sobrevida aos 5 anos de 23%<sup>1,2</sup>.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Descrição de um caso clínico com estudo multimodal, com estudo bioquímico, ecografia, biomicroscopia ultrassónica de alta frequência, tomografia de coerência óptica (OCT), Tomografia Computarizada (TC), Broncofibroscopia. É feito o seu enquadramento na literatura existente até à data, através de uma breve revisão dos artigos publicados recorrendo à base de dados Pubmed.

**RESULTADOS E DISCUSSÃO:** Homem de 68 anos recorre ao serviço de urgência com queixas de Hiperemia, ardor, diminuição da acuidade visual (AV) e fotofobia no olho esquerdo (OE) com evolução de duas semanas. Negava qualquer outra queixa ou história de traumatismo. A biomicroscopia do OE apresentava uma neoformação com vascularização intrínseca localizada na região inferior da íris. A TC mostrou uma massa no pulmão e várias metástases a nível hepático e cerebral. A biópsia brônquica foi diagnóstica de carcinoma de pequenas células do pulmão.

**CONCLUSÃO:** Aproximadamente um terço dos doentes com doença oncológica não tem o seu diagnóstico estabelecido aquando da avaliação por manifestações oculares. As metástases oculares, particularmente da Úvea, normalmente refletem mau prognóstico. A biópsia da lesão é um exame extremamente importante, que deve ser realizado quando possível.

Ophthalmology.1997;104(8):1265-1276. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9261313>.

Accessed September 15, 2018. Middle East Afr J Ophthalmol. 2018;25(2):81-90.

# Metastização Orbitária Rara

Bruxelas, C.; Fernandes, C.; Arede, P.; Cordeiro, M.; Simoes, P.; Guedes, M.  
Hospital Egas Moniz

## RESUMO

**INTRODUÇÃO:** A secundarização orbitária neoplásica é rara (2-3%), maioritariamente unilateral, sendo que em mais de 19% dos casos não existe diagnóstico de neoplasia primária. Dos tumores que mais frequentemente metastizam para a orbita destacam-se os carcinomas da mama (o mais frequente), pulmão e próstata. O Linfoma Não-Hodgkin é uma patologia rara com envolvimento orbitário pouco frequente, casos em que geralmente apresenta um padrão tipicamente agressivo do tipo B. Os autores apresentam um caso clínico, avaliado em contexto de urgência, de uma doente com uma metástase orbitária de linfoma.

**CASO CLÍNICO:** mulher de 85 anos recorre ao serviço de Urgência com queixas com 1 semana de evolução de diminuição da acuidade visual no olho esquerdo rapidamente progressiva e associada a dor intensa. Não apresentava antecedentes de neoplasia recente à excepção de carcinoma espinocelular cutâneo bem diferenciado tratado há 2 anos. Referiu ainda perda de peso de 17 Kg em 2 anos e astenia marcada desde a mesma altura. Na avaliação oftalmológica verificou-se uma AVOD 6/10 e AVOE MM, com DPAR ++OE. Os movimentos oculares eram impossíveis de avaliar por dor. Não apresentava ptose, proptose, ou queixas de diplopia. O exame fundoscópico apresentava-se sem alterações ODE. Foram realizados exames imagiológicos que revelaram volumosa lesão expansiva intraorbitária esquerda intra e extra cónica com atingimento do ápex orbitário com projecção no buraco optico em estreita relação com o nervo óptico e múltiplas adenopatias em todas as cadeias ganglionares apresentadas. A doente foi encaminhada a consulta de Medicina Interna para estudo e à consulta de Cirurgia Geral para biópsia das adenopatias, a qual revelou tratar-se de um LNH B com padrão nodular compatível com linfoma folicular grau 3A.

**CONCLUSÃO:** Apesar de raras, as metastizações orbitárias de neoplasias não diagnosticadas podem surgir com um quadro agudo no serviço de urgência. Perante um quadro de diminuição súbita e dolorosa da AV com suspeita de envolvimento orbitário, os exames imagiológicos tornam-se fundamentais para uma avaliação completa do doente, permitindo uma referênciação célere e um melhor prognóstico.

# Escleroterapia Percutânea com Bleomicina no Tratamento de uma Malformação Veno-Linfática

Providência, J.<sup>1</sup>; Azenha, C.<sup>2</sup>; Rodrigues, T.<sup>1</sup>; Ponces, F.<sup>2</sup>; Castela, G.<sup>2</sup>

1-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

2-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

## RESUMO

**INTRODUÇÃO:** As malformações veno-linfáticas constituem 25% das lesões vasculares orbitárias. Manifestam-se na infância e em 70% dos casos à esquerda. Além das alterações estéticas, podem estar associadas a dor, ambliopia, estrabismo restritivo, neuropatia ótica compressiva entre outras complicações. Ao contrário dos hemangiomas orbitários, o tratamento com propranolol não demonstrou eficácia clínica, pelo que a terapêutica, quando necessária, é mais invasiva, muitas vezes com necessidade de cirurgia. O objetivo deste trabalho é descrever o caso de uma criança diagnosticada com uma formação veno-linfática da órbita e submetida a escleroterapia percutânea com bleomicina.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Descrição retrospectiva de um caso clínico do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

**RESULTADOS:** Criança do sexo masculino com 1 semana de idade referenciada à consulta de Oftalmologia Pediátrica por proptose do olho esquerdo desde o nascimento. À observação clínica era evidente a existência de proptose axial do olho esquerdo (exoftalmometria de Hertel de 14 mm vs 11 mm à direita), exacerbada com o aumento da pressão venosa cefálica. Na hemiface esquerda era palpável uma lesão de consistência mole e limites mal definidos. O restante exame oftalmológico era normal, apresentando-se os reflexos queráticos centrados e reflexos fotomotores presentes e simétricos, meios transparentes e polo posterior sem alterações evidentes. Realizou-se Ressonância Magnética Crânio-Encefálica que revelou a existência de uma malformação veno-linfática orbitária. Iniciou-se tratamento com propranolol, no entanto não se verificando qualquer resposta. Dado o risco de compromisso visual foi decidido realizar escleroterapia percutânea com bleomicina, após a qual se verificou melhoria do quadro clínico com redução significativa da lesão.

**CONCLUSÃO:** A escleroterapia percutânea com bleomicina está descrita como uma modalidade terapêutica das malformações veno-linfáticas da órbita. Neste caso foi possível reduzir as dimensões da lesão, obtendo-se um bom resultado estético e funcional, não se verificando qualquer complicação ou efeito adverso.

# Ethmoid Mucocele Causing Unilateral Proptosis – Two Case Reports

Santos, M.<sup>1</sup>; Neves, A.<sup>1</sup>; Pereira, J.<sup>1</sup>; Ribeiro, J.<sup>2</sup>; Castela, G.<sup>3</sup>; Sousa, J.<sup>1</sup>

1-Serviço de Oftalmologia - Centro Hospitalar de Leiria

2-Serviço de Otorrinolaringologia - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

3-Serviço de Oftalmologia - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

## RESUMO

**INTRODUCTION AND PURPOSE:** An ethmoid sinus mucocele is a cyst whose expansion causes bony erosion and extension into the orbit, cranial cavity or nasopharynx, leading to rhinological, neurologic, or most frequently ophthalmologic signs and symptoms. Computed tomography (CT) is the preferred mode of imaging and the treatment is surgical, by external approach or endoscopic sinus surgery. We present a multidisciplinary approach of two cases of ethmoid mucocele with unilateral proptosis.

**MATERIAL AND METHODS:** Description of two cases based on clinical history, ophthalmologic evaluation and diagnostic exams.

**RESULTS:** First case is a 32-year-old female, complaining of diminished vision, periorbital pain and swelling of the right eye (RE) over a week. The best corrected visual acuity (BCVA) of RE was 75 letters and 85 letters of the left eye (LE). The right globe was proptosed, with an inferomedial displacement. Intraocular pressure (IOP) and fundoscopy were normal. Humphrey visual field test 30-2 showed a markedly restricted peripheral field that seems compromise the central vision of the RE. The Hess test showed a little restriction of the right superior rectus muscle and overaction of the left superior rectus muscle.

On CT scan, expansive lesion was visible in the right ethmoid sinus, with remodeling of the limiting bone promoting proptosis of the eyeball. The patient was initially treated with methylprednisolone, clindamycin and ceftriaxone, and decompression of the pyogenic mucocele. Later, she underwent endoscopic sinus surgery with total right esphenoidectomy and marsupialization of the mucocele. At two-month follow-up she was asymptomatic and the proptosis had completely resolved. The BCVA was 85 letters of both eyes and the ophthalmologic examination was normal with no relevant changes in the Humphrey visual field test 30-2 and Hess test. The second case is a 38-year-old male, that presented with a palpable mass in the upper inner quadrant of the LE with proptosis, with an inferomedial displacement, and epiphora. Bilateral BCVA was 85 letters with normal IOP and fundoscopy. Humphrey visual fields were normal and Hess test showed a little restriction of the left superior rectus muscle with overaction of the left superior rectus muscle.

CT showed proptosis of the LE promoted by a mass with starting point in the left ethmoidal cells and extension into the orbit with deviation of the contiguous internal rectus muscle and erosion of the left orbital lamina of the ethmoid bone. The patient was medicated with methylprednisolone, ceftriaxone and metronidazole, and underwent a left functional endoscopic marsupialization of the mucocele associated with a total ethmoidectomy and frontal sinusotomy draf 2a. At one-month postoperatively, he was asymptomatic with improvement of proptosis. The BCVA of RE was 85 letters, with normal IOP and fundoscopy. The Humphrey visual field test 30-2 and Hess test were normal.



**DISCUSSION AND CONCLUSIONS:** Ethmoid mucocele presentation involves ophthalmic manifestations such as proptosis. Visual prognosis depends on early diagnostic and treatment, where multidisciplinary approach by the ophthalmologist, otorhinolaryngologist and radiologist is important. A high index of suspicion and appropriate radiological studies are necessary for the diagnosis. Transnasal endoscopic surgery has become the standard procedure for most cases because of minimal mucosal injury, short recovery time, and low recurrence rate.

# Síndrome de Susac – Achados Oftalmológicos

Pereira, S.; Vieira, B.; Maio, T.; Moreira, J.; Sampaio, F.; Gonçalves, R.  
ULSM

## RESUMO

**INTRODUÇÃO:** O Síndrome de Susac é uma patologia rara que se caracteriza pela tríade clínica de encefalopatia, perda auditiva neurosensorial e oclusão arteriolar retiniana. Atualmente considera-se o Síndrome de Susac uma vasculopatia auto-imune de pequenos vasos, que afecta mais frequentemente mulheres jovens. O diagnóstico é essencialmente clínico e com base nos achados típicos da angiografia fluoresceínica e RM cerebral.

**MATERIAIS E MÉTODOS:** Descreve-se um caso clínico e achados angiográficos de um provável Síndrome de Susac.

**RESULTADOS E DISCUSSÃO:** Paciente do sexo feminino de 35 anos que recorreu ao Serviço de Urgência por escotoma central unilateral de início súbito. A nível de antecedentes pessoais de relevo apresentava surdez súbita unilateral com 2 meses de evolução. Na angiografia fluoresceínica eram visíveis áreas de oclusão de ramos arteriais com hiperfluorescência da parede dos vasos, compatíveis com a hipótese diagnóstica. A surdez neurosensorial objetivada no audiograma e as alterações neurológicas inespecíficas (ainda que sem lesões típicas na RM-CE) fizeram o diagnóstico presuntivo desta entidade.

**CONCLUSÃO:** A raridade desta patologia e o facto de a tríade clínica não estar presente em todos os casos torna o diagnóstico de Síndrome de Susac um desafio clínico, que requer um elevado nível de suspeição. O diagnóstico e tratamento precoces são fundamentais na prevenção de complicações e evolução da doença.

# Necrose Retiniana Aguda – Quando a Suspeita é Essencial

Almeida, C.; Silva, A.; Marques, S.; Ribeiro, M.; Estrada, J.  
Centro Hospitalar Tondela-Viseu

## RESUMO

**INTRODUÇÃO:** A necrose retiniana aguda (ARN) é uma síndrome uveítica rara, caracterizada por panuveíte e retinite necrotizante que pode resultar em perda grave de acuidade visual (AV). Trata-se de um quadro de etiologia viral herpética, podendo manifestar-se com uveíte anterior, vitrite, edema da papila, vasculite, retinite necrotizante e esclerite. A longo prazo, podem surgir descolamento da retina (DR), atrofia ótica, edema macular cistoide, atrofia retiniana, buraco macular e membrana epirretiniana. Dada a gravidade do quadro, é essencial um alto nível de suspeição diagnóstica, por forma a possibilitar instituição atempada de terapêutica dirigida. A análise do humor aquoso ou vítreo por reação em cadeia da polimerase (PCR) é um método rápido e sensível para diagnóstico etiológico, permitindo o diagnóstico diferencial com outros processos infecciosos ou inflamatórios.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Revisão de caso clínico de doente de 58 anos, do sexo masculino, com antecedentes de sarcoidose com atingimento pulmonar e renal, que recorre à urgência de oftalmologia por miodesópsias e diminuição da AV do olho direito (OD) com 1 semana de evolução. Foi realizado exame oftalmológico completo incluindo avaliação da melhor AV corrigida (MAVC), biomicroscopia, tonometria de Goldmann e fundoscopia. O estudo complementar incluiu análises com marcadores de autoimunidade e serologias, angiografia fluoresceínica (AF), tomografia de coerência ótica (OCT) e PCR de humor aquoso.

**RESULTADOS:** À observação no SU, a MAVC era de 6/10 OD e 10/10 OE. O exame do OD evidenciou, à biomicroscopia, poeira endotelial, com células 2+ na câmara anterior (CA), pressão intraocular de 35mmHg e, à fundoscopia, vitrite 1+, edema da papila e extensa área de retinite na extrema periferia temporal e inferior. Não foram evidentes alterações ao exame do OE. Na AF do OD observou-se discreta opacidade dos meios compatível com vitrite, áreas de necrose retiniana periféricas das 5-9h, derrame difuso de contraste, com áreas de oclusão arteriolar periféricas às áreas de necrose. Na OCT, o OD apresentava perfil macular preservado. Foi instituído tratamento empírico com valaciclovir 2g 3id e prednisolona 60mg id, bem como tratamento tópico com dorzolamida 20mg/ml + timolol 5mg/ml 2id e dexametasona 1mg/ml 4id. Cinco dias após o início da terapêutica, realizou-se paracentese de CA para PCR dos vírus VZV, HSV 1 e 2, CMV e EBV e a primeira de três injeções intravítreas de ganciclovir 2mg/0.1ml. A análise de humor aquoso foi positiva para VZV, não apresentando o estudo analítico sistémico alterações de relevo. Por agravamento progressivo do quadro e surgimento de DR inferior, o doente foi submetido a vitrectomia via pars plana e tamponamento com óleo de silicone cerca de 3 semanas após o início do quadro. Após 3 meses de seguimento, o doente apresenta-se com MAVC de 1/10 OD, diminuição da reação de CA, catarata subcapsular posterior, mas já sem vitrite ou edema da papila e com diminuição progressiva da área de retinite à fundoscopia. Mantém-se sobre terapêutica antiviral e corticoterapia sistémica e aguarda cirurgia catarata e extração de óleo de silicone.

**CONCLUSÃO:** Embora rara, a natureza altamente e rapidamente destrutiva da ARN obriga o Oftalmologista a manter um elevado índice de suspeita diagnóstica. A integração dos achados oftalmológicos com os exames complementares, em particular a análise do humor aquoso ou vítreo por PCR é essencial a um diagnóstico diferencial e tratamento precoces.

# Effectiveness of Dexamethasone Intravitreal Implant (OZURDEX®) in Naïve Patients with Bilateral Diabetic Macular Edema – A Real World Clinical Case

Henriques, J.<sup>1</sup>; Nascimento, J.<sup>1</sup>; Rosa, P.<sup>1</sup>; Medeiros, M.<sup>2</sup>; Quintão, T.<sup>1</sup>

1-Instituto de Retina de Lisboa, Lisbon

2-Instituto Português de Retina, Lisbon

## RESUMO

**INTRODUCTION AND OBJECTIVES:** Steroid treatment is invaluable in ophthalmology, being the most effective anti-inflammatory therapy for many chronic inflammatory diseases, such as diabetic macular edema (DME). Because steroids have well-recognized side effects, they tend to be reserved for progressive conditions where alternatives are less effective. This is a report of a case of a bilateral DME patient treated with a dexamethasone implant (Ozurdex®) as first-line therapy to demonstrate its benefits in a real-life setting.

**MATERIAL AND METHODS:** A 71-year-old man with a history of type 2 diabetes mellitus (DM), HbA1c of 8.5% and treated with insulin plus vildagliptin. The patient presented to the clinic with low visual acuity (VA) in the right eye (RE) (without chronic edema) and worse VA in the left eye (LE) (with chronic edema). VA was 59 letters in RE and 35 in LE. Retinography examinations suggested a moderate non-proliferative diabetic retinopathy (NPDR) with a diffuse DME, which was recently in RE (<6 months="" and="" chronic="" in="" le="" with="" temporal="" circinate="" serous="" retinal="" detachment="" without="" lipid="" plaques="" central="" thickness="" crt="" was="" 469="" m="" 672="" re="" respectively="" firstline="" therapy="" ozurdex="" sup="" >® implant, followed by Yellow micropulse laser (YµPL) and later anti-VEGFs as a top-up, as needed.

**RESULTS AND DISCUSSION:** Four weeks after Ozurdex® plus YµPL (500mW, 200µm, 890 spots) on RE patient improved +13 letters and CRT decreased by 150µm. On the LE, six weeks after Ozurdex®, it was performed a top-up of bevacizumab followed by YµPL two weeks later. VA improved +20 letters while CRT decreased 344µm. At week 22 (RE) and 16 (LE), after Ozurdex®, CRT increased in both eyes and patient was treated with triamcinolone (sub-tenon). However, CRT only decreased 33µm in RE and had no effect on the LE.

At week 28 patient was treated with YµPL (600mW, 200µm, 600 spots) plus TRP (Target Retinal Photocoagulation) and a top-up of one aflibercept injection in the RE. A top-up of two bevacizumab injections had been done previously and the same laser protocol was performed on the LE. The VA stabilized at 70 letters (RE) and 54 letters (LE) while CRT maintained the level of 436 µm and 423 µm, respectively in the RE and LE. The patient abandoned the treatment and after 2 years (week 96), and returned to the clinic in a pseudophakic condition, with an increase of 9 letters and 187µm in LE, and with 80 letters and 323µm in RE.

**CONCLUSION:** Patient benefited significantly with an increase of the VA (near 20 letters, both eyes, maximum achieved), a decrease of the CRT (143  $\mu\text{m}$  RE and 249  $\mu\text{m}$  LE) and kept long-term stability with overall fewer injections. This clinical case illustrates combination therapy focused on the use of a first-line potent corticosteroid such as Ozurdex®, could be an interesting alternative to first-line anti-VEGF, in selected cases. This ultimately resulted in better adherence to treatment with an observed increase in patient quality of life, a sharp burden decrease, and a good cost-effectiveness. This could be a combined procedure with advantages in managing DME in the setting of the real world.

# Um Caso Raro de Hemorragia Macular Idiopática

Fernandes, C.; Simões, P.; Silva, P.; Patrício, M.; Portelinha, J.; Cabugueira, A.  
Serviço de Oftalmologia do CHLO - HEM

## RESUMO

**INTRODUÇÃO:** As hemorragias retinianas ocorrem associadas a várias patologias oculares e sistémicas, nomeadamente anemia, coagulopatias, estados de hiperviscosidade, leucemias, HTA, Diabetes Mellitus, oclusões vasculares e neovascularização ocular. Doentes saudáveis e sem doença oftalmológica podem também apresentar hemorragias retinianas secundárias a traumatismo, manobra de valsalva, esforço físico extremo, exposição a elevadas altitudes, entre outras. Os autores apresentam o caso de uma doente com hemorragia macular não associada a patologia ocular ou sistémica e cuja etiologia não foi identificada.

**MÉTODOS:** Uma jovem de raça negra de 18 anos, sem antecedentes oftalmológicos ou sistémicos e sem medicação habitual, recorreu ao serviço de urgência por diminuição súbita da acuidade visual (AV) do olho esquerdo (OE) 5 dias antes, altura em que se encontrava numa discoteca. Referia o consumo moderado de álcool durante aquela noite e negava o consumo de estupefacientes, história de traumatismo ou manobra de valsalva. Apresentava máxima acuidade visual corrigida (MAVC) de 10/10 no olho direito (OD) e 2/10 no OE, sem DPAR. O exame do segmento anterior era normal bilateralmente e à fundoscopia objetivou-se a presença de uma pequena hemorragia intrarretiniana superficial envolvendo a fóvea no OE.

**RESULTADOS:** Os tomogramas lineares mostraram uma área bem delimitada, hiperrefletiva abaixo da membrana limitante interna. Na angiografia fluoresceínica era visível uma área hipofluorescente de contornos bem definidos, correspondendo ao efeito máscara da hemorragia, sem outras alterações. A doente realizou estudo laboratorial que foi negativo. Verificou-se uma melhoria espontânea e progressiva, com reabsorção completa da hemorragia e recuperação da MAVC para 10/10 em 6 semanas.

**CONCLUSÕES:** Trata-se provavelmente de um caso de hemorragia macular idiopática. Este é um diagnóstico de exclusão cujo tratamento é conservador e o prognóstico é ótimo com resolução completa em algumas semanas.

Palavras chave: hemorragia macular; idiopática; espontânea

# Serpiginous Choroiditis, a Challenging Diagnosis

Santos, M.; Campos, A.; Almeida, M.; Neves, A.; Pereira, J.; Sousa, J.  
Centro Hospitalar de Leiria

## RESUMO

**INTRODUCTION AND PURPOSE:** Serpiginous choroidopathy (SC), is a rare, chronic, progressive, idiopathic inflammatory disease involving the retinal pigment epithelium (RPE) and the inner choroid, with higher prevalence in men. Affected patients show an increased association with HLA-B7, retinal S-antigen and infectious agents such as Mycobacterium tuberculosis and herpes viruses. SC is often bilateral and asymmetric on presentation, with gray-yellowish lesions at the level of the RPE that usually spread centrifugally from the peripapillary region in a geographic (snake-like) manner. Active lesions show a leading edge and resolve spontaneously with subsequent RPE and choriocapillary atrophy, with recurrences from months to years. Late findings include atrophy of the choriocapillaris, RPE, and retina, with extensive RPE scattered hyperpigmentation and subretinal fibrosis. Choroidal neovascularization (CNV) occurs in up to 25-35% of patients. We report a patient presenting with SC complicated with CNV and discuss our therapeutic approach.

**MATERIAL AND METHODS:** Description of a case report based on clinical history, ophthalmologic evaluation and diagnostic exams.

**RESULTS:** Case of a 85-year-old man, complaining of loss of visual acuity of the right eye (RE) within 4 days. He had a history of loosing vision in both eyes for several years from a disease he never was told about of, and many treatments he could not specify. The medical history was irrelevant. The best corrected visual acuity (BCVA) of the RE was 55 letters (L) and 35 L of the left eye (LE). Biomicroscopy revealed bilateral cataract and the intraocular pressure (IOP) was normal. Funduscopy showed an epirretinal membrane in the RE and chorioretinal scars with hyperpigmentation more pronounced in the LE, nearby the optic disc that spread to the macula, with less lesions in the periphery. Blood tests were positive for Interferon Gamma Release Assay (IGRA) and HLA-B7. The computed tomography scan of the brain, abdomen and pelvis didn't show active lesions of tuberculosis. The OCT revealed an epirretinal membrane and CNV involving the fovea in the RE, with atrophic lesions in both eyes. FA showed the CNV as early hyperfluorescence with late leakage and ICG angiography was hypofluorescent in all phases of the study. Areas of past disease episodes were hypoautofluorescence in FAF. Our diagnosis was inactive bilateral SC and CNV involving the fovea in the RE. The patient was referred to the Portuguese Centre for Tuberculosis Treatment and Prevention (Centro de Diagnóstico Pneumológico) and we decide to perform 3 subsequent intravitreal aflibercept injections. At follow-up the BCVA in the RE was 60 L, with no other relevant changes. In the OCT the subretinal fluid resolved, with no active lesions in the other exams. The patient remains on follow-up for detection of possible recurrences.

**DISCUSSION:** In the present case with inactive SC and extrafoveal CNV, we preferred to treat with anti-VEGF agents. CNV may be detected at the time of active choroiditis or within the inflammatory episodes. The diagnosis was made based on ophthalmoscopic examination and led to the discovery of an association with a positive IGRA and HLA B7. Sometimes, when the disease has a long history with several recurrences and with an unestablished diagnosis, such as the case under consideration, the final diagnosis might be challenging.

# Idiopathic Uveal Effusion Syndrome – A Self-Resolving Case

Meira, J.<sup>1</sup>; Falcão, M.<sup>2</sup>; Cunha, A.<sup>1</sup>; Cardoso, P.<sup>1</sup>; Falcão-Reis, F.<sup>2</sup>

1-Departamento de Oftalmologia, Centro Hospitalar de São João

2-Departamento de Oftalmologia, Centro Hospitalar de São João; Departamento de Cirurgia e Fisiologia da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

## RESUMO

**INTRODUÇÃO:** The terms uveal effusion, choroidal effusion, ciliochoroidal effusion, ciliochoroidal detachment, and choroidal detachment have been used interchangeably in the literature. These labels all describe an abnormal collection of fluid that expands the suprachoroidal space, producing internal elevation of the choroid. There are various inflammatory and hydrostatic conditions that can cause uveal effusion, but in some cases no obvious cause exists. In this setting, patients are thought to have primary abnormality of the choroid or sclera, called uveal effusion syndrome (UES). Although extremely rare, UES is a serious condition that can lead to severe and permanent visual loss in both eyes.

**MATERIAIS E MÉTODOS:** A case of a patient with uveal effusion is reported. The entire clinical process was reviewed, as well as a multimodal study carried out. A review of articles published, using the Pubmed database, was performed.

**RESULTADOS:** A 65 years-old woman initially presented to the emergency department with unilateral red-eye complaints. After diagnosis of subconjunctival hemorrhage, she returned 3 days later with complaints of hypovision. After complete clinical evaluation, a detachment of the choroid and subretinal fluid at the fovea level was detected in the left eye. Intraocular pressure was 7 mmHg in the affected eye and 11mmHg in the right eye. Remaining eye examination without changes. A B-scan ultrasound and OCT was performed on the same day. Of note is the evident palliation of retinal pigment epithelium observed in the OCT. It was scheduled consultation but the patient missed it. Later it was discovered that she went on vacations. A month later, she returned to the office, with frank improvement of the complaints. It was found that the detachment of the choroid spontaneously flattened, the subretinal fluid disappeared, and visual acuity returned to normal. As of that date, the patient performed a multimodal study, with OCT, ECO B, fluorescein angiography and indocyanine green angiography. She also performed a systemic general study. None of the exams presented any major changes. In fourth month of follow-up, with no clinical or imaging changes.

**CONCLUSÃO:** Uveal effusion syndrome is an extremely rare disease that tends to follow a relapsing remitting course. It seems likely that impaired scleral permeability to proteins and compression of the vortex veins are the key abnormalities, but the relative contribution of each varies in individuals, and other abnormalities such as alterations in choroidal vessels permeability and chronic choroidal inflammation may also be important. In a paper published in 1989, Daniele and Schepens proposed a different mechanism, arguing that chronic hypotony causes choroidal effusion in non-nanophthalmic uveal effusion. They suggested that a primary hypotony (around 9mmHg) can trigger UES in an otherwise normal-sized eye with no structural abnormality. It should be noted, though, that most patients with UES have normal IOP. Given the only alteration found in the patient presented was low tension in both eyes, being a myopic patient, we may be facing a similar situation. We believe that some unknown episode further depressed the tension in the left eye, which triggered the effusion. This episode was finite, and a slight rise in pressure allowed the resolution of uveal effusion. In any case, being a diagnosis of exclusion, the patient's follow-up should be kept tight.



# Retinopatia Diabética - Dados Genéticos, Clínicos, Bioquímicos e Moleculares de um Estudo de Coorte de Diabéticos Tipo 2

Campos-Borges, C.<sup>1</sup>; Pinazo-Durán, M.<sup>2</sup>; Sanz-González, S.<sup>2</sup>; Duarte, L.<sup>3</sup>; Salgado-Borges, J.<sup>4</sup>; Prudêncio, C.<sup>5</sup>; Zánón-Moreno, V.<sup>2</sup>

1-Unidad de Investigación Oftalmológica Santiago Grisolfá, Valencia, España e Ciências Químicas e das Biomoléculas, ESS-Porto, Porto, Portugal,

2-Unidad de Investigación Oftalmológica Santiago Grisolfá, Valencia, España e Grupo de Oftalmobiología Celular Y Molecular De La Universidad De Valencia, España,

3-Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira, Portugal,

4-Hospital Privado da Boa Nova, Grupo Trofa Saúde, Matosinhos, Portugal,

5-Ciências Químicas e das Biomoléculas, ESS-Porto, Portugal e I3S, Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Porto, Portugal

## RESUMO

**INTRODUÇÃO E OBJECTIVO:** O doente diabético pode desenvolver Retinopatia Diabética (RD), independentemente do controlo sistémico dos principais factores de risco. Este estudo tem como principal objectivo desenvolver novas estratégias através da integração de dados genéticos, clínicos, bioquímicos e moleculares em participantes da coorte do Estudo de Valência em Retinopatia Diabética (do inglês, Valencia Study on Diabetic Retinopathy, VS DR) que completou o seguimento de 38 meses, para um melhor tratamento oftalmológico em doentes com Diabetes Mellitus tipo 2 (DMT2).

**METODOLOGIA:** Trata-se de um estudo de caso-controlo prospectivo, aberto, intervencionista e multicêntrico conduzido entre 2014 e 2017. Foi realizado em 133 doentes com DM2 com (+) ou sem (-) RD e 132 controlos saudáveis (grupo controlo - GC) com idade entre 25-80 anos à data do início do estudo. Foram recolhidos os dados demográficos de todos os doentes/controlos. Ao longo dos 38 meses de acompanhamento foram registados os factores de risco, características oftalmológicas associadas a RD e sua progressão e parâmetros bioquímicos no sangue, incluindo marcadores de stresse oxidativo (SO): malondialdeído (MDA) e a capacidade antioxidante total (CAT) e a expressão de um gene da família transportadora de soluto 23 membro 2 (gene SLC23A2) que codifica a proteína transportadora de vitamina C dependente de sódio (SVCT2). As estatísticas foram realizadas pelo programa SPSS 22.0.

**RESULTADOS E DISCUSSÃO:** 73% (n=193) dos participantes completaram o estudo. A duração da hiperglicemia / DM2, hipertensão, obesidade, dislipidemia e SG foram os principais factores de risco de RD observados nessa população. A observação do fundo ocular, no baseline, revelou 62 doentes com DM2 + RD e 68 com DM2 - RD. No final do seguimento dos doentes com DM2 + RD, 28% não apresentaram nenhum sinal de progressão da RD. Cada ponto de estudo revelou MDA plasmático significativamente maior (p = 0,05) e menor CAT (p = 0,001) no grupo DM2 versus no GC. A expressão genética do SLC23A2 foi significativamente maior nos DM2 em relação ao GC (p = 0,000), mas significativamente menor nos doentes com DM2 + RD versus os doentes com DM2-DM (p = 0,001).

**CONCLUSÕES:** Este estudo aponta a importância de trabalhos colaborativos multicêntricos e integração prática de dados, incluindo marcadores genéticos, clínicos e moleculares para um melhor controlo da RD. Sugerimos que variações na expressão do gene SLC23A2 podem estar associadas ao risco de progressão da RD em doentes com DM2.

# Coriorretinite Serosa Central e Hipotireoidismo Autoimune Primário, Associação ou Coincidência?

Gonçalves, P.; Gesto, A.  
Centro Hospitalar Universitário de Vigo

## RESUMO

**INTRODUÇÃO:** A Coriorretinopatia Serosa Central (CRSC) caracteriza-se pela presença de alterações difusas do epitélio pigmentar da retina (EPR) associadas a graus variáveis de descolamento neurossensorial. Entre as causas conhecidas estão o uso de corticoterapia e personalidade tipo A, contudo a grande maioria é idiopática.

**DESCRIÇÃO DO CASO:** Homem, 51 anos, recorre ao serviço de urgência (SU) por ver uma “sombra escura fixa” (sic) paracentral inferior pelo olho esquerdo (OE), desde há “uma temporada” (sic). Ao exame físico, acuidade visual (AV) de 10/10 em ambos olhos (AO), pressão intraocular e biomicroscopia normais. No fundo de olho (FO) à esquerda é visualizada uma zona macular inferior com presença de líquido subretiniano. É então realizado OCT, confirmando-se o diagnóstico de CRSC. Após 1 mês sem tratamento, foi constatado agravamento do quadro com aumento do exsudado subretiniano e diminuição da AV do OE (2/10). Nesse contexto, é iniciado tratamento com eplerenona 50 mg/dia. Cerca de 1 mês e meio depois, a retina não apresenta sinais de evolução favorável. Angiograficamente é objetivado ponto de fuga na arcada temporal superior de AO. Medida a espessura coroideia, esta revela-se simétrica e não superior a 200 micras. Analiticamente, destacam-se cortisol e TSH aumentados. Feito o diagnóstico de hipotireoidismo primário autoimune por Endocrinologia, é iniciado tratamento com levotiroxina 75 mg/dia e prednisolona 60 mg/dia (este último durante 2 semanas apenas). Um mês depois o doente vem a consulta de controlo, com AV no OE de 10/10 e sem LSR no OCT, tendo sido suspensa a eplerenona. Após 1 ano de follow-up o doente mantém-se assintomático e sem alterações a nível da arquitetura retiniana.

**CONCLUSÃO:** Até à data, não há relatos na literatura de casos de CRSC e hipotireoidismo primário autoimune com resolução do primeiro quadro por normalização da função tiroideia. Este caso revela-se peculiar dada a apresentação atípica – afetação bilateral da CRSC – e a reversão da clínica após estabilização da função tiroideia.

# Eplerenona no Tratamento da Coriorretinopatia Central Serosa: A nossa experiência

Menezes, C.<sup>1</sup>; Pires, P.<sup>2</sup>; Mendes, I.<sup>3</sup>; Azevedo, S.<sup>4</sup>

1-Hospital de Santa Luzia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho (ULSAM)

2-Aluna Ortopática, Escola Superior de Saúde

3-Ortopatista, Hospital de Santa Luzia, ULSAM

4-Diretor de Serviço de Oftalmologia do Hospital de Santa Luzia, ULSAM

## RESUMO

**INTRODUÇÃO E OBJETIVOS:** A Coriorretinopatia Central Serosa (CRCS) representa a quarta maculopatia não cirúrgica com maior morbidade. Não existe tratamento standard comprovado, ocorrendo perda irreversível da visão em cerca de um terço dos casos. Estudos recentes, desde há alguns anos, têm sugerido o tratamento com eplerenona, um antagonista dos recetores mineralocorticóides, como promissor no tratamento desta doença. Pretendeu-se apresentar a nossa experiência com a eplerenona com base em 3 casos de doentes seguidos em consulta de retina.

**MATERIAIS E MÉTODOS:** São apresentados 3 casos de pacientes com CRCS sintomática, com um período mínimo de seguimento prévio de 2 meses sem melhoria, submetidos a tratamento com eplerenona, segundo um esquema padrão: 25 mg durante 1 mês e 50 mg durante 2 meses. A continuidade do esquema foi determinada com base na resposta clínica.

**RESULTADOS E DISCUSSÃO:** O primeiro caso refere-se a um homem de 43 anos com CRCS persistente do OE com queixas de metamorfopsia e micropsia por volumoso descolamento neurosensorial (DNS) foveal, refratário a laser focal. O paciente foi submetido a tratamento padrão adjuvante 3 meses após o laser, com redução significativa do DNS, sem atingimento central. A melhor acuidade visual corrigida (MAVC) melhorou de 1,0 para 1,25 e o paciente mantém, de momento, tratamento na dose de 50mg /dia. O segundo caso refere-se a um homem de 63 anos com CRCS crónica bilateral com DNS de novo foveal nasal superior sem atingimento foveolar no OD. O paciente referia metamorfopsia que resolveu ao 3º mês de tratamento, com resolução do DNS e melhoria da MAVC de 0,9 para 1,0. Cumpriu depois mais 1 mês de tratamento na dose de 25 mg/dia (total de 4 meses). O terceiro caso refere-se a um homem de 54 anos com CRCS crónica bilateral e DNS foveal volumoso de novo no OD. Foi submetido a tratamento padrão, com melhoria clínica significativa e redução do DNS ao 3º mês, que foi prolongado na dose de 50mg/dia até resolução completa do DNS ao 8º mês e prolongado na dose de 25 mg/dia por mais 2 meses (total de 10 meses). A MAVC no OD melhorou de 0,4 para 0,7 ao 8º mês e 0,8 ao 10º mês. Nos 3 casos não se registaram efeitos laterais.

**CONCLUSÃO:** Nos 3 casos apresentados o tratamento com eplerenona associou-se a melhoria sintomática, melhoria da AV e resolução do DNS. A introdução precoce de eplerenona poderá ser benéfica em pacientes com CRCS sintomática, sendo que os casos crónicos poderão beneficiar de esquemas de tratamentos mais prolongados. Faltam, no entanto, estudos com nível forte de evidência que suportem esta impressão clínica.

# Implante de Dexametasona “Intrafáquico”

Gomes, P.<sup>1</sup>; Diniz, S.<sup>1</sup>; Matias, I.<sup>1</sup>; Neves, P.<sup>1</sup>; Ornelas, M.<sup>1</sup>; Rodrigues, J.<sup>2</sup>; Martins, D.<sup>1</sup>

1-Centro Hospitalar de Setúbal

2-Hospital Beatriz Ângelo

## RESUMO

**INTRODUÇÃO E OBJETIVOS:** Os implantes intravítreos de dexametasona são uma alternativa terapêutica para o tratamento do edema macular diabético crónico. Apesar do seu elevado perfil de segurança e utilização em larga escala, estão descritas na literatura várias complicações raras relacionadas com a sua introdução no globo ocular, ou com a sua migração no interior deste. Os autores apresentam um caso de implantação intrafáquica inadvertida do implante de corticoide.

**MATERIAIS E MÉTODOS:** Apresentamos o caso clínico de uma mulher de 66 anos, diagnosticada com diabetes mellitus tipo 2, com mau controlo metabólico, doença cardíaca isquémica, hipertensão arterial, hipercolesterolemia e edema macular diabético. A melhor acuidade visual corrigida, em ambos os olhos, era de 1/10, após a dose de carga de 3 injeções de anti-vegf. Optou-se pela injeção do implante intravítreo de dexametasona no olho esquerdo, fáquico, tendo o implante sido injectado acidentalmente no cristalino. Nesta fase, dada a aparente estabilidade zonular, ausência de inflamação e não envolvimento do eixo visual, decidiu-se esperar e avaliar os resultados anatómicos e funcionais.

**RESULTADOS E DISCUSSÃO:** Ao longo de 6 meses, o implante dissolveu de forma mais lenta, mantendo-se quase inalterado no interior do cristalino. No entanto, observou-se um efeito terapêutico benéfico sustentado, tendo o edema macular reduzido, quer na espessura central da macula, quer no volume macular total. Durante este período, desenvolveu-se lentamente uma catarata subcapsular, tendo sido submetida a facoemulsificação ao fim de 6 meses. A cirurgia decorreu sem complicações, com remoção do implante remanescente e tendo sido implantada uma lente intraocular no sulco, devido à ausência de integridade da cápsula posterior.

**CONCLUSÃO:** Com o presente caso clínico concluímos que uma abordagem mais conservadora pode ser uma opção nestes casos, sem necessidade de intervenção cirúrgica imediata. Os resultados pretendidos com a injeção intravítrea de dexametasona foram alcançados, apesar da posição anómala do implante. Concluímos ainda que a perfuração da cápsula posterior do cristalino, que deve ser presumida, não se demonstrou fator de complicação adicional durante a cirurgia de catarata.

# A Bulky Posttraumatic Iris Cyst: A Case Report

Dias, M.<sup>1</sup>; Fernandes, V.<sup>1</sup>; Costa, P.<sup>1</sup>; Macedo, J.<sup>1</sup>; Pina, A.<sup>1</sup>; Falcão-Reis, F.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>-Departamento de Oftalmologia, Centro Hospitalar São João

<sup>2</sup>-Departamento de Oftalmologia, Centro Hospitalar São João; Departamento de Cirurgia e Fisiologia,  
Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

## RESUMO

**INTRODUCTION AND OBJECTIVES:** Iris cysts are epithelial-lined cavities involving a layer of the iris. Classically, they can be classified as primary or secondary. Unlike primary cysts, which have no known etiology, secondary iris cysts, can be associated with a wide range of conditions, such as trauma, inflammation, tumors, parasitic invasion or drugs. Posttraumatic cysts (caused either by surgical or nonsurgical trauma) are the most common type of secondary iris cysts found in clinical practice. These cysts, also known as implantation cysts, occur as a result of anterior chamber invasion of surface epithelial cells (from conjunctiva, cornea or eyelid skin) through the edges of a corneal wound. The highly vascularized iris then becomes the perfect ground for ongoing epithelial proliferation. The diagnosis of these lesions rests on biomicroscopy and imaging techniques, especially ultrasound biomicroscopy. Given their risk for complications, implantation cysts are a true therapeutic challenge for ophthalmologists. Management options stated in the literature vary from simple vigilance to drainage, laser photocoagulation or aggressive surgical excision. The ideal treatment is way far from being consensual, but the current trend is to go for more conservative approaches. We report the rare case of a bulky posttraumatic iris cyst treated with Nd:YAG laser.

**MATERIALS AND METHODS:** Analysis of a case report.

**RESULTS AND DISCUSSION:** A 18-year-old boy, presented to our emergency department with a 1-month history of a painful left eye associated with epiphora, photophobia and a progressive blurring of vision. His past ocular history included a penetrating injury and a traumatic cataract in the left eye that were surgically managed 1 year before. Biomicroscopy revealed a scar in the inferior cornea at 8 o'clock position as well a bulky iris cyst, occupying a considerable part of the anterior chamber and reaching the visual axis. Best corrected visual acuity (BCVA) of the left eye was 7/10, compared with 9/10 in the fellow right eye. Intraocular pressure was 20 mmHg in both eyes. Further clinical investigation, which included ultrasound biomicroscopy and anterior segment-OCT, supported this diagnosis. We then performed a Nd:YAG laser cystotomy to rupture the cyst wall and consequently drain its fluid content. Immediate shrinkage of the cyst was seen. At present, the patient is stable, but additional follow up is required to rule out the development of procedure-related complications as well as cyst recurrence and the consequent need for more aggressive approaches.

**CONCLUSION:** Posttraumatic iris cysts are rare entities, especially with the evolution of surgical techniques. We report the rare case of bulky posttraumatic iris cyst in an 18-year-old boy with a past history of an open globe injury. We highlight the challenge of choosing the best treatment modality and the importance of close follow-up in these instances.

# Trauma Ocular Contuso: Caso Clínico

Marques, M.; Silva, R.; Rodrigues, P.; Alves, S.  
Instituto de Oftalmologia Dr. Gama Pinto

## RESUMO

**INTRODUÇÃO E OBJECTIVO:** O trauma ocular é uma causa significativa de morbidade ocular e défice visual. O trauma contuso em particular pode resultar numa multiplicidade de lesões dos tecidos oculares e perioculares, através de mecanismos de compressão ocular e expansão dos tecidos. A maioria energia do impacto é absorvida pela íris, malha trabecular, corpo ciliar, fibras zonulares e cristalino. O glaucoma e a catarata associados a trauma ocular são sequelas importantes de trauma contuso.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Descrição de caso clínico com base em informações obtidas do processo clínico, observação da doente e meios complementares e revisão da literatura.

**RESULTADOS E DISCUSSÃO:** Paciente do sexo feminino, 25 anos de idade, saudável, sem antecedentes oftalmológicos, foi enviada ao serviço de urgência por traumatismo no globo ocular e região periocular esquerda com prancha de surf. A acuidade visual era de “conta dedos a 1 metro”. Ao exame objectivo oftalmológico observaram-se edema e ptose palpebrais, uma ferida tarsal superior e uma ferida incisa do canto interno da pálpebra inferior sem atingimento do ponto lacrimal. Na biomicroscopia identificaram-se quemose, hemorragia subconjuntival, edema de córnea e hifema traumático. O hifema foi reabsorvido em cerca de 5 horas, o que permitiu a objectivação de midríase traumática com uma iridodiálise no quadrante temporal superior. A gonioscopia confirmou a iridodiálise de cerca 30 graus (às 2 h) com visualização do corpo ciliar. Em observações subsequentes verificou-se o desenvolvimento de catarata subcapsular anterior paracentral temporal e um desaparecimento gradual da ptose e recuperação incompleta da reactividade pupilar. O restante exame não revelou alterações. Foi também realizada biomicroscopia ultrassónica (UBM). O tratamento realizado consistiu em terapêutica corticóide tópica, e o controlo da pressão intraocular (PIO) foi aferido em todas as observações. Na última consulta (2 meses após o trauma) apresentava uma acuidade visual não corrigida de 10/10, ponderando-se a realização futura pupiloplastia para correção da midríase e correcção da iridodiálise.

**CONCLUSÃO:** O conhecimento do mecanismo de trauma contuso e das estruturas oculares mais frequentemente afectadas, a identificação das lesões oculares presentes em cada caso, uma abordagem inicial adequada, e seguimento regular para identificação de complicações tardias são importantes para o prognóstico ocular e visual.